

ANNEE 1974

N°

N° 3

Jacqueline PETIT

Interne des Hôpitaux

ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DE 130 NEPHRECTOMIES D'ENFANTS

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 18 JANVIER 1974

Président du Jury : Mr le Professeur A. SMADJA

Juges

: Mr le Professeur R. STOPPA

: Mr le Professeur C. PIUSSAN

: Mr le Professeur H. ABOURACHID



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551517_0005

ANNEE 1974

N°

Jacqueline PETIT

Interne des Hôpitaux

ETUDE ANATOMO-CLINIQUE
DE 130 NEPHRECTOMIES D'ENFANTS

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 18 JANVIER 1974

Président du Jury : Mr le Professeur A. SMADJA

Juges

: Mr le Professeur R. STOPPA

: Mr le Professeur C. PIUSSAN

: Mr le Professeur H. ABOURACHID

A LA MEMOIRE DE MA MERE ,

A MON MARI ,

A MON FILS ,

A MON PERE ,

A MES BEAUX - PARENTS ,

A MA FAMILLE ,

ET A TOUS MES AMIS .

A mon Maître , Monsieur le Professeur L.ORCEL

Professeur d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques

Biologiste des Hôpitaux

Chevalier de l'Ordre National du Mérite .

Vous m'avez fait l'honneur de m'accueillir dans votre service , où j'ai pu bénéficier de la qualité de votre enseignement .

Vous avez bien voulu me confier la réalisation de ce travail .

Je vous prie de trouver ici le témoignage de ma respectueuse admiration et de ma profonde reconnaissance .

A mon Maître et Président de Thèse ,

Monsieur le Professeur A.SMADJA ,

Professeur d'Anatomie Pathologique

Biologiste des Hôpitaux

Vous me faites l'honneur de présider cette thèse dont
vous avez dirigé la réalisation .

Vous avez beaucoup contribué à mon orientation vers
l'Anatomie Pathologique en m'accueillant toujours avec
bienveillance dans votre service , dès le début de mon
Internat .

Je profite quotidiennement de votre large expérience ,
et vos conseils me sont très précieux .

Qu'il me soit permis de vous exprimer ma profonde
reconnaissance et mon sincère attachement .

A mes Juges ,

Monsieur le Professeur R.STOPPA

Professeur de Clinique Chirurgicale

Chirurgien des Hôpitaux

Croix de Guerre

Vous me faites le grand honneur et le plaisir de bien
vouloir juger ce travail .

Je vous prie de trouver ici le témoignage de mon profond
respect , ainsi que l'expression de ma vive reconnaissance .

Monsieur le Professeur Agrégé C.PIUSSAN

Maître de Conférences de Pédiatrie

Médecin des Hôpitaux

Croix de la Valeur Militaire .

Vous m'avez toujours réservé un accueil bienveillant
et sympathique dans le service de Pédiatrie où j'ai
pu suivre avec intérêt votre enseignement .

Je vous suis reconnaissante de l'honneur que vous
me faites en acceptant d'être parmi mes Juges .

Puissiez vous trouver dans ce travail l'expression
de mon profond respect .

Monsieur le Professeur Agrégé H.ABOURACHID

Maître de Conférences d'Urologie

Chirurgien des Hôpitaux

Je suis très honorée de votre présence dans ce Jury .

Je vous prie de trouver ici l'expression de ma vive
reconnaissance pour l'intérêt que vous avez bien
voulu porter à ce travail .

A la mémoire du Docteur J.BLANCHARD

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui m'avait accueillie avec bienveillance dans son
service durant mes premières années d'Internat .

Son expérience clinique et sa profonde humanité
faisaient la joie de ceux qui collaboraient avec
lui .

Que ce travail soit un hommage à sa mémoire .

A Madame le Docteur L.BOCCON-GIBOD

Chef de Travaux d'Anatomie Pathologique

Assistante de l'Hôpital TROUSSEAU

(Service d'Anatomie Pathologique du Pr L.ORCEL)

Vous avez bien voulu m'inspirer le sujet de ce travail
et me guider avec une bienveillante attention au cours
de sa réalisation . Cette thèse vous doit beaucoup .

Puisse-t-elle être le témoignage de ma vive gratitude .

A Monsieur le Docteur J.BRUEZIERE

Assistant d'Urologie Infantile de l'Hôpital TROUSSEAU

(Service de Chirurgie Infantile du Pr P.L.CHIGOT)

Je vous remercie de l'aide précieuse que vous m'avez
apportée en me communiquant vos observations .

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de LILLE et d'AMIENS ,

Monsieur le Professeur DRIESSENS (†)	Externat	I968
Monsieur le Professeur LAGACHE	Externat	I968
Monsieur le Professeur DECOULX	Externat	I969
Monsieur le Professeur GAUDIER	Externat	I969
Monsieur le Docteur DENOEU	Externat	I970
Monsieur le Docteur BLANCHARD (†)	Internat	I971 I972 I973
Monsieur le Professeur MIZON	Internat	I973
Monsieur le Professeur SMADJA		

En reconnaissance de leur aide et de leur amitié ,
à

Madame le Docteur N.BOVE

Madame le Docteur M.F.GONTIER

Monsieur le Professeur HOANG NGOC MINH

Monsieur le Docteur B.RISBOURG

Monsieur le Docteur M.VANPOPERINGHE

A mes amis des Services de Pédiatrie et

du Laboratoire d'Anatomie Pathologique .

S O M M A I R E

INTRODUCTION	I
MATERIEL et METHODES d'ETUDE	4
NOS OBSERVATIONS : ETUDE ANALYTIQUE GENERALE	9
1) FACTEURS GENERAUX	10
2) ETUDE CLINIQUE	20
3) ETUDE RADIOLOGIQUE	21
4) EXAMENS COMPLEMENTAIRES	36
REPARTITION DES LESIONS ANATOMIQUES	41
LES REINS HYDRONEPHROTiques	46
LES REINS VASCULAIRES	65
LES REINS CONGENITAUX	75
LES REINS INFLAMMATOIRES PURS	123
DISCUSSION	143
CONCLUSION	161
BIBLIOGRAPHIE	164

INTRODUCTION

La classification et la terminologie des lésions rénales , notamment congénitales , ont été pendant longtemps fort imprécises . En raison de leur fréquence et leur gravité , ces lésions provoquent depuis quelques années un regain d'intérêt dû à des moyens éprouvés de diagnostic et à l'appoint de thérapeutiques nouvelles . En effet , les progrès des investigations urologiques chez l'enfant et le nourrisson permettent actuellement une meilleure identification de lésions autrefois méconnues ou confondues entre elles . Néanmoins , si les méthodes de diagnostic sont multiples : cliniques , radiologiques , biologiques , et diversement appréciées selon les auteurs , l'étude histologique fournit les critères les plus précis et nous paraît jouer un rôle de premier plan dans la distinction des différentes entités pathologiques .

Nous avons donc entrepris une étude systématique des pièces de néphrectomies émanant d'un Service orienté vers l'urologie infantile pour établir la fréquence relative des différentes lésions rénales et dégager les principaux caractères anatomo-cliniques permettant leur identification . Mais nous n'avons pas analysé les suites opératoires précoces ou lointaines , et nous n'envisagerons pas ici

l'évolutivité des différentes lésions qui sort du cadre de cette étude diagnostique .

Sur le plan morphologique , notre but est de mieux connaître la signification pratique de certains aspects macroscopiques ou histologiques , dont l'interprétation fait actuellement l'objet de controverses , notamment en ce qui concerne la nature acquise ou congénitale des lésions .

L'abondance de notre matériel nous permet , au terme de cette étude , de tenter :

- de proposer une classification simple des dysplasies rénales ,
- d'effectuer la synthèse de nos observations de petits reins unilatéraux pour fixer le pourcentage d'atrophies inflammatoires acquises par rapport aux petits reins dysgénétiques ,
- de dégager le rôle du reflux vésico-urétéral dans l'atrophie rénale .

MATERIEL ET METHODES D'ETUDE

Cette étude repose sur l'examen de 130 pièces de néphrectomies totales ou partielles d'enfant , effectuées dans le Service de chirurgie de l'Hôpital TROUSSEAU du 1er janvier 1965 au 1er janvier 1972 , et examinées au Laboratoire Central d'Anatomie Pathologique , dans le service de notre Maître , le Professeur L.ORCEL .

Excluant de principe les néphrectomies pour traumatisme rénal , nous avons retenu toutes les autres causes possibles , c'est à dire : tumorales , vasculaires , inflammatoires et congénitales .

Ces 130 néphrectomies ont été effectuées chez 122 enfants , 8 d'entre eux ayant subi des interventions itératives , uni ou bilatérales . Dans la plupart des cas (soit 110 sur 122) , nous disposons d'observations médicales complètes comportant des documents cliniques , radiologiques , biologiques et anatomiques . Les 12 autres enfants se répartissent en :

- 8 sujets porteurs de néphroblastomes (la totalité de nos reins tumoraux) pour lesquels une étude analytique complète nous a paru inutile , étant donné les caractères bien particuliers

de leur symptomatologie ; nous les avons répertoriés , au seul titre comparatif , pour notre étude statistique ;

- les 4 derniers sujets ont subi une néphrectomie pour l'une ou l'autre des causes déjà citées . Mais nous n'avons pu obtenir leurs dossiers complets et nous ne disposons que des seuls documents anatomiques .

En pratique , notre étude a été conduite en 2 temps :

- analyse des observations médicales
- étude morphologique des pièces opératoires .

I) Analyse des observations :

Elle comporte plusieurs étapes :

- * l'étude de certains facteurs généraux , tels le sexe , l'âge , la topographie des lésions , les circonstances de découverte de l'affection , intéressante sur le plan statistique , peut également fournir dans certains cas une orientation diagnostique .
- * Les données de l'interrogatoire de l'enfant ou de son entourage , jointes à celles de l'examen clinique général , permettent de relever des signes " spécifiques " ou non :
 - troubles de la sphère urinaire (infection , troubles mictionnels , hématurie macroscopique ..)
 - douleur rénale
 - retard staturo-pondéral

- hypertension artérielle
- signes physiques de gros rein .

* Sur le plan radiologique , les divers documents que nous avons examinés comprennent :

- dans tous les cas , une urographie intraveineuse ,
- souvent , une cystographie rétrograde ,
- parfois , une urétéro-pyélographie rétrograde ,
- et plus rarement , une artériographie rénale .

* Dans le bilan , figurent toujours les examens paracliniques suivants :

- recherche d'une protéinurie ,
- examen cyto bactériologique des urines avec numération des germes par millilitre ,
- appréciation du degré d'insuffisance rénale éventuelle , en fonction de 3 critères :
 - . élévation de l'urée sanguine ,
 - . diminution de la clearance de la créatinine ,
 - . baisse du pouvoir de concentration des urines .
- 2 observations comportent en outre des dosages de rénine plasmatique .

* Enfin dans 22 cas , une étude de la fixation du mercure radio-actif a fourni des renseignements d'ordre fonctionnel (capacité de fixation des reins) et d'ordre morphologique (taille des reins et homogénéité de la fixation) .

2) Etude Anatomo-Pathologique

Sur le plan pratique , les reins prélevés ont été , dans tous les cas , pesés , mesurés , photographiés , puis ouverts longitudinalement par leur bord externe , en " feuillet de livre ". Les prélèvements ont intéressé toute la hauteur de la tranche de section médiane et les zones macroscopiquement anormales . Après inclusion en paraffine , ils ont été colorés selon les techniques trichromiques habituelles :

- Hématéine - Eosine - Safran
- Trichrome de MASSON au vert Lumière .

Nous avons pratiqué dans quelques cas les colorations mettant en évidence :

- les mucopolysaccharides par l'Acide Périodique Schiff ,
- la réticuline par la méthode de WILDER ,
- les fibres élastiques par l'Orcéine , ou plus souvent la méthode de WEIGERT ,
- l'hémosidérine par la coloration de PERLS ,
- les graisses par l'Oil Red O sur coupes à congélation .

NOS OBSERVATIONS
ETUDE ANALYTIQUE GENERALE

Avant d'exposer , au chapitre suivant , la répartition des différentes lésions observées , nous voudrions présenter ici une étude analytique générale de nos observations . Ceci nous paraît intéressant d'une part pour l'établissement des corrélations anatomo-cliniques et anatomo-radiologiques sur lesquelles nous reviendrons , d'autre part pour l'interprétation pratique des résultats .

I. FACTEURS GÉNÉRAUX

. Sexe et Age

Nous connaissons le sexe de nos 122 malades , mais l'âge de 3 enfants n'a pu être retrouvé .

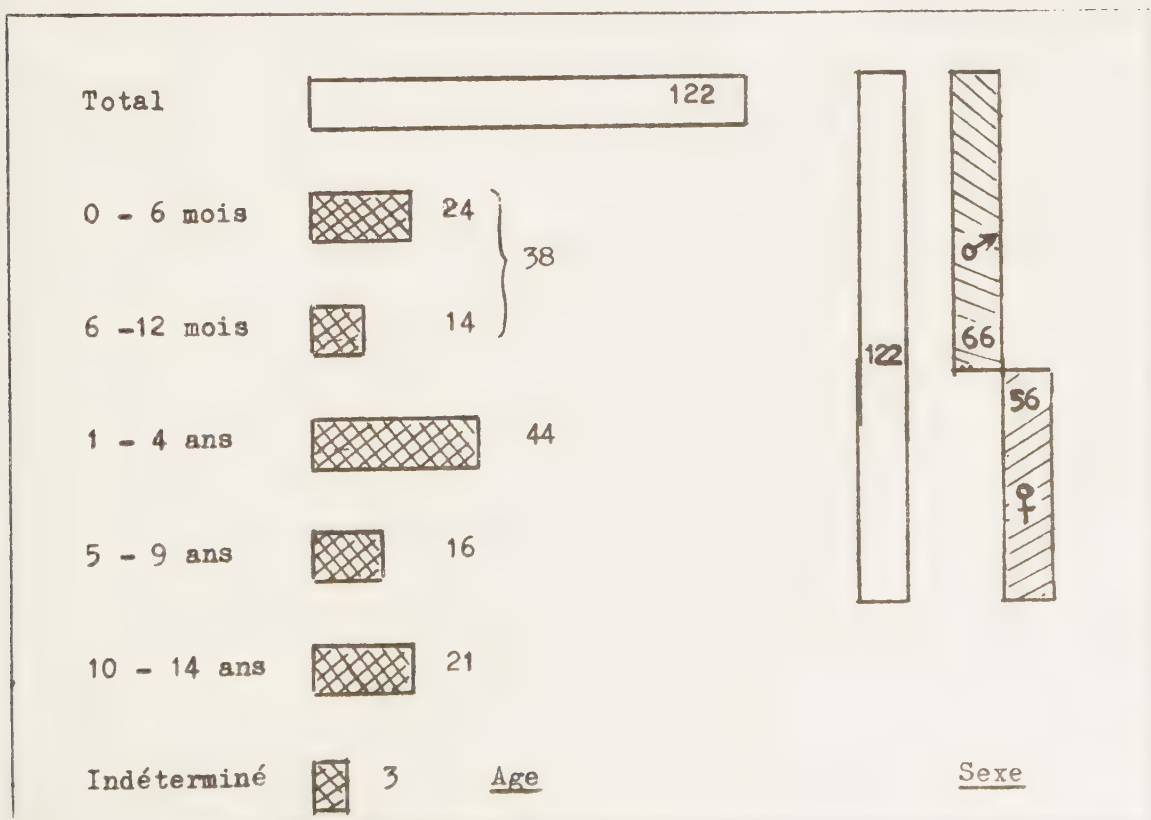


Tableau I - Répartition des observations selon le sexe et l'âge

Le tableau I permet de faire quelques remarques :

- il révèle une légère prédominance du sexe masculin (66 cas soit 54 %) .

- il résume le nombre de cas en fonction de l'âge .

3 tranches d'âge de 5 ans ont été distinguées , ceci nous permet de montrer le pourcentage important de jeunes enfants de moins de 5 ans (82 cas soit 67 %) dont près de la moitié sont des nourrissons opérés au cours des 12 premiers mois de la vie (38 cas) . Cette précocité du diagnostic tient sans doute à l'amélioration actuelle des méthodes de dépistage , en particulier à la vulgarisation des explorations urologiques en pratique pédiatrique . Ces chiffres s'expliquent également par le fait que nous n'avons recensé que les lésions rénales ayant nécessité une néphrectomie ; c'est à dire vraisemblablement des lésions sévères , capables de faire parler d'elles dès le premier âge . En effet , l'appareil urinaire est fonctionnel dès les premiers mois de la vie intra-utérine et les conséquences de certaines uropathies , aggravées ou non par des lésions dysplasiques se manifestent très tôt , et il n'est pas rare de découvrir des dégâts importants chez des enfants de quelques mois .

. Topographie des Lésions

- L'intervention a intéressé indifféremment le rein droit (64 cas) ou gauche (66 cas) .

- Les 130 pièces opératoires se répartissent en :

- . 95 néphrectomies totales (soit 73,1 %)
- . 35 néphrectomies partielles (soit 26,9 %) .

Les héli-néphrectomies ont été :

- . 24 fois polaires supérieures
- . 11 fois polaires inférieures

Ces données sont résumées dans le tableau II .

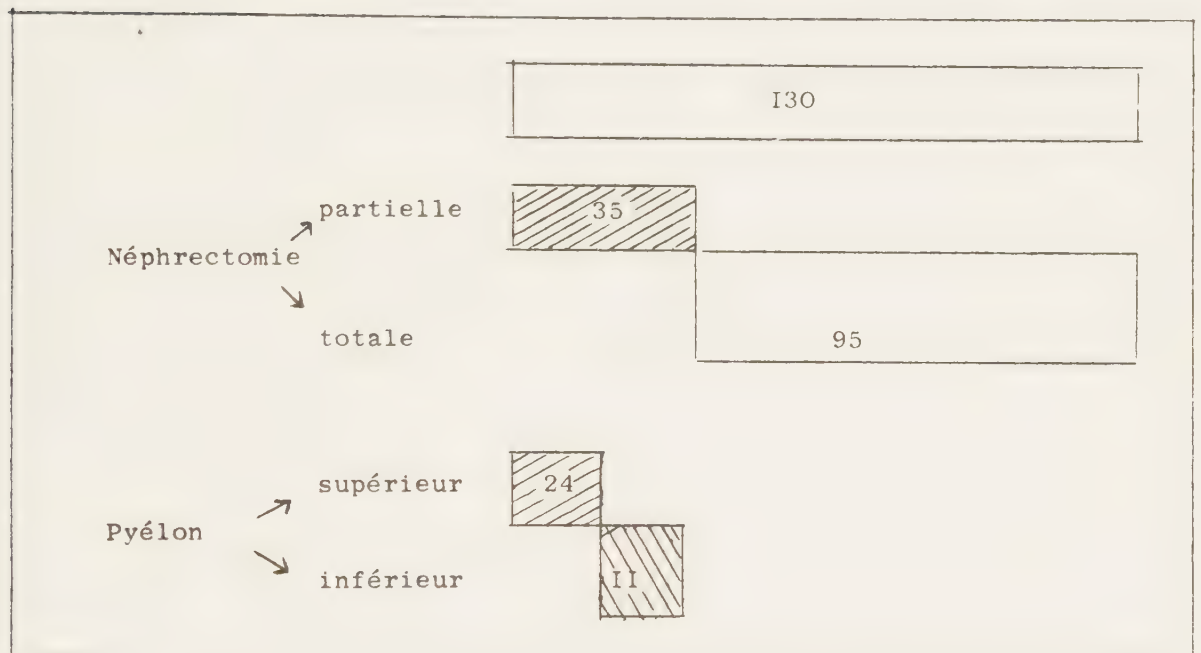


Tableau II - Répartition topographique des néphrectomies .

. Signes révélateurs d'une affection rénale

Nous connaissons avec certitude les circonstances de découverte pour 110 de nos malades . Elles sont résumées dans le tableau III .

Circonstances connues : 110

- Signes urinaires	60
- Signes abdominaux	23
- Examen systématique	16
- Tableaux bruyants hématurie urétérocèle prolabée	10
- Hypertension artérielle	1

Tableau III - Circonstances de découverte de l'anomalie rénale .

I° Cette étude fait ressortir des notions bien classiques, déjà mises en évidence par CAMPBELL (21) , CHANTRAINE (25) à savoir que la symptomatologie urinaire vient au premier rang par ordre de fréquence (60 cas soit 55 %) avec notamment :

- 48 infections urinaires , soit près de la moitié du total (44 %)
- les 12 autres cas étant des troubles mictionnels divers .

. Le syndrome infectieux (48 cas) est donc l'élément révélateur le plus fréquent et la fièvre un maître-symptôme . Cette notion n'est pas nouvelle ; déjà en 1955 CAMPBELL (21) pouvait écrire : " Toute fièvre inexpliquée , surtout prolongée doit faire rechercher une infection urinaire ; toute infection urinaire récidivante doit faire rechercher une malformation réno-urinaire " .

Classiquement oscillante , la fièvre est souvent continue , à rechutes ou récidivante . Elle peut être élevée avec

des frissons , des convulsions ou une atteinte de l'état général , mais elle est en fait assez volontiers discrète , à 38° , échappant parfois à l'attention de l'entourage . Son origine est souvent méconnue dans le jeune âge pour diverses raisons :

- l'absence fréquente d'un contexte clinique évocateur d'atteinte urinaire ,
- la banalité habituelle de l'hyperthermie chez le petit enfant dont on connaît la fréquence des infections respiratoires . La mise en cause trop facile d'une rhinopharyngite ou d'une " poussée dentaire " retarde le diagnostic .
- De plus , l'administration d'antibiotiques à large spectre , fréquente chez un nourrisson fébrile conduit à masquer rapidement l'infection sans en connaître l'origine .

. Les troubles mictionnels (12 cas) , plus rarement notés , ont néanmoins le mérite d'attirer précocement l'attention sur l'appareil urinaire . Ils prennent toute leur valeur chez le grand enfant , mais sont difficilement reconnus et interprétés chez le nourrisson . Plusieurs types sont observés :

- l'incontinence urinaire vraie (3 cas) est évoquée devant un enfant mouillé en permanence . Elle doit être soigneusement analysée pour éviter des erreurs de diagnostic par excès avec une pseudo-incontinence ou une énurésie . L'écoulement permanent d'urine goutte à goutte , diurne et nocturne , s'accompagne parfois de mictions normales ,

évoquant un abouchement urétéral ectopique ; nous l'avons observé chez trois fillettes .

- La rétention d'urines est parfois aiguë (3 cas) et reconnue par la perception d'un globe vésical tendu et douloureux , ou chronique (I cas) et éventuellement révélée par une fausse incontinence liée à des mictions par regorgement . Cette rétention impose une exploration urologique .

- Les troubles du jet urinaire sont difficiles à identifier chez les jeunes enfants . Ils revêtent deux aspects principaux :

- . celui d'une dysurie (I cas) constatée ici par la mère : l'enfant crie en urinant , l'effort mictionnel est pénible pour émettre un petit jet tardif ,
- . ou celui d'une miction en plusieurs temps , témoins (dans nos 2 cas) d'un reflux vésico-urétéral .

- Enfin dans 2 observations , le diagnostic est orienté par l'existence d'une polyurie . Celle-ci est facilement remarquée après l'âge de 3 ans , mais initialement confondue avec l'énurésie .

2° La Symptomatologie abdominale vient au 2^e rang avec 23 cas (soit 21 %) qui se répartissent en 2 groupes identiques :

- 12 masses abdominales unilatérales se révélant être un gros rein .
- 11 syndromes douloureux abdominaux .

. Une tumeur du flanc , de découverte plus ou moins fortuite par la famille ou à l'occasion des examens médicaux de surveillance du nourrisson est un signe d'appel dans 12 observations . La séméiologie clinique (contact lombaire, ballottement rénal , sonorité colique) permet d'orienter les investigations vers la sphère rénale . De consistance plus ou moins molle , de volume parfois variable au cours des examens répétés , elle impose l'urographie intraveineuse pour préciser l'étiologie : hydronéphrose , néphroblastome ou dysplasie .

. Les douleurs abdominales (II cas) ne sont signalées que par les enfants suffisamment âgés (de plus de 5 ans dans 10 cas) . Elles sont le plus souvent diffuses , sourdes et continues , sans localisation évocatrice , récidivantes et accompagnées d'un état subfébrile ; le diagnostic d'appendicite chronique parfois porté , conduit à tort à l'appendicectomie . Une observation concerne un nourrisson de un mois pour lequel les douleurs s'inscrivaient dans le cadre d'un syndrome abdominal aigu avec fistulisation spontanée d'un volumineux rein hydronéphrotique .

3° 16 fois (soit 15 % des cas) l'attention est attirée sur la sphère urinaire à la suite d'un examen systématique biologique (10 cas) ou radiologique (6 cas) .

. Les modifications qualitatives de l'urine constituent un signe d'alarme dans IO observations . Elles sont souvent **découvertes** à l'occasion d'un examen pré-vaccinal . L'albu-minurie est fréquente et modérée , inférieure à 1 g/l chez nos malades , mais son caractère tenace et inexpliqué impose l'urographie intraveineuse . La pyurie est un phénomène fréquent , notamment en cas d'uropathies obstructives , mais elle est souvent intermittente et apparemment bien tolérée , sans signes fonctionnels . Elle est toujours vérifiée par l'examen cyto bactériologique des urines sur lequel nous reviendrons avec l'étude des examens biologiques .

. L'urographie intra-veineuse est révélatrice chez 6 malades . Elle est effectuée de principe chez un nourrisson malformé ou dans le cadre du bilan étiologique d'une altération de l'état général .

- Dans 2 observations , l'uropathie s'intègre dans un contexte polymalformatif ; celui ci associe dans un cas d'embryopathie vraisemblablement rubéolique , un méningocèle occipital et des syndromes dits " de régression caudale " (agénésie sacrée , imperforation anale avec fistule recto-urinaire , malformations des membres inférieurs) , dans l'autre cas : une aplasie rénale , une dysplasie génitale , une imperforation anale et un situs inversus .

- En dehors de ces formes majeures , une dysplasie rénale est découverte chez 2 enfants présentant , l'un un

spina-bifida avec myélo-méningocèle lombaire et l'autre une dysmorphie auriculaire .

L'explication de ces associations malformatives disparates est embryologique . Elle dépend de la localisation et de la date du trouble embryogénétique ; on conçoit que l'uropathie puisse être isolée ou associée à d'autres malformations régionales, ou encore intégrée dans un contexte polymalformatif diffus avec atteinte simultanée des organes dont le développement est contemporain de celui de l'appareil urinaire . La valeur d'orientation de ces malformations est bien connue des pédiatres et l'urographie intraveineuse est demandée de principe en présence d'aberrations chromosomiques (syndrome de TURNER , TRISOMIE 13 , TRISOMIE 18) , d'aplasie des muscles abdominaux (ou " prune belly syndrome ") , de malformations digestives (imperforation anale , atrésie oesophagienne ..) , d'anomalies génitales ou rachidiennes . De plus , l'accent a été mis récemment sur le rôle évocateur de certaines dysmorphies auriculaires . Déjà en 1946 , E.POTTER (87) décrivait une dysmorphie faciale caractéristique de l'agénésie rénale bilatérale . Sans revenir sur ce classique faciès de POTTER que nous n'avons pas observé au cours de cette étude puisque notre recrutement de néphrectomies implique la présence d'une masse rénale , nous voudrions rappeler la valeur d'orientation de certaines anomalies apparemment minimales des organes auditifs externes dont l'étude est plus récente (LONGENECKER , VINCENT) (65) . Elles sont uni ou bilatérales et de type variable : implantation basse ,

absence des reliefs normaux , flaccidité du pavillon . La fréquence de l'uropathie associée est estimée à 1/3 ; elle est souvent homolatérale à la dysmorphie auriculaire et touche le haut appareil , mais ceci est inconstant .

- Les 2 derniers cas révélés par l'urographie intraveineuse sont différents . L'un concerne un enfant atteint d'encéphalopathie avec hyperuricémie , pour lequel l'urographie découvre un rein lithiasique détruit . Notons que l'absence de signes neurologiques notamment choréo-athétosiques , ne permet pas de la considérer comme un syndrome de LESH et NYHAN . Le 2^e cas est celui d'un nourrisson de deux mois présentant une altération de l'état général avec épisodes de déshydratation aiguë chez qui est découverte une urétérohydronéphrose avec reflux vésico-urétéral .

4° Enfin , dans 10 observations (soit 9 % des cas) le tableau révélateur est bruyant , caractérisé par une hématurie macroscopique (5 cas) ou l'extériorisation , voire l'étranglement d'une urétérocèle prolabée au niveau de la vulve (5 cas) .

5° dans un seul cas , une hypertension artérielle est le premier symptôme repéré . A la suite de ROYER et HABIB (94 , 95) , nous avons retenu comme chiffres anormaux une maxima supérieure à 10 cm Hg avant 1 an , 11 cm Hg avant 5 ans , 12 cm Hg avant 10 ans , 13 cm Hg avant 15 ans . En dehors de l'hypoplasie segmentaire ,

où elle est un signe essentiel de la maladie , et , plus ou moins bien toléré , l'hypertension artérielle , lorsqu'elle existe , est rarement découverte précocement dans nos observations ; ceci peut être en rapport avec la rareté de la mesure de la tension artérielle chez l'enfant .

Telle est donc la répartition des manifestations révélatrices dans nos observations . Nous n'avons pas retrouvé de statistique identique dans la littérature ; Mac GOVERN en 1961 et NEIMANN en 1965 ont étudié la fréquence relative des principaux signes d'appel au cours des uropathies obstructives (86) . Nos résultats sont comparables aux travaux de ces auteurs .

II. ETUDE GENERALE DES DIFFERENTS SIGNES CLINIQUES OBSERVES .

Elle ne sera pas envisagée au cours de ce chapitre , afin d'éviter une longue énumération sans intérêt immédiat .

En effet , les tableaux cliniques rencontrés sont extrêmement variables , en fonction non seulement du type de lésion rénale en cause et de son stade évolutif , mais aussi de l'âge du sujet et de l'association éventuelle d'anomalies étagées du tractus urinaire . C'est pourquoi nous préférons classer ces données cliniques et les présenter au cours de l'étude descriptive de chaque entité pathologique observée .

III. ETUDE RADIOLOGIQUE

Les divers examens radiologiques que nous avons examinés comprennent :

- dans tous les cas (122) une urographie intraveineuse ,
- assez souvent une cystographie rétrograde (dans 93 cas) ,
- parfois une urétéro-pyélographie rétrograde (dans 22 cas) ,
- rarement une artériographie rénale (4 cas) .

a) L'urographie intraveineuse

Elle constitue le premier temps fondamental de l'exploration du tractus urinaire . Elle peut être effectuée sans danger chez les enfants de tous âges .

. Elle comprend d'abord un cliché sans préparation qui permet déjà dans certains cas d'apprécier la taille des reins et de repérer une éventuelle lithiase souvent radio-opaque chez l'enfant ,

. puis des clichés aux divers temps de l'opacification réalisés sans compression , avec une quantité suffisante de produit de contraste et complétés parfois par des coupes tomographiques . Deux artifices sont très utiles pour éviter les superpositions gazeuses : l'insufflation gastrique et le procubitus . L'étude du bas appareil urinaire est le plus souvent obtenue , avec une certaine patience , par des clichés pré , per et post mictionnels . Enfin , la prise de clichés tardifs (4è h , 8è h , 12è h , 18è h , 24è h si besoin) est indispen-

sable en cas de retard d'évacuation .

Ces clichés fournissent des renseignements sur :

. les anomalies fonctionnelles : telles un retard ou une absence de sécrétion du côté atteint , ou parfois seulement une mauvaise opacification ,

. les anomalies morphologiques des voies hautes jusqu'à la vessie .

L'étude de la taille et du contour rénal est essentielle ; l'urographie intraveineuse permet en effet de mesurer sur un cliché de face le plus grand diamètre du rein , et de suspecter ainsi l'existence d'un petit rein unilatéral . La réalité et le degré d'atrophie de ce petit rein sont déterminés de principe , non par comparaison au rein controlatéral , parfois lui aussi le siège de lésions d'hypoplasie localisée , ou d'hypertrophie compensatrice , mais en fonction de la taille du sujet selon la formule de HODSON (47) .

$$Y = 0,057 X + 2,646$$

Y étant la taille du rein en cm ,

X étant la taille de l'enfant en cm ,

la déviation standard (D.S.) étant de 1,5 cm

Plus rarement lorsque nous ne disposons pas de données numériques précises concernant la taille des enfants , nous avons eu recours à leur âge selon une autre formule de HODSON équivalente :

$$Y = 0,379 + 6,65$$

Y désigne la taille du rein en cm ,

X l'âge en années .

Cette dernière méthode est beaucoup moins fiable étant donné la fréquence des hypotrophies staturo-pondérales de ces enfants .

Dans les rares cas (4 cas) où nous ne disposions pas de documents radiographiques , les seuls éléments comparatifs permettant d'évaluer l'atrophie ou la distension rénale éventuelle ont été ceux de SCHULTZ (98) concernant le poids théorique des reins durant la première année de la vie , ou encore d'OLIVER et RUBENSTEIN (80) qui proposent , après évaluation statistique , une série de tables de poids des reins en fonction de la taille du sujet ou de son âge .

Ces différents procédés permettent de constater l'existence sur un total de 114 observations ne comportant pas de rein tumoral , de :

- 13 reins de taille et de volume sensiblement normaux ,
- 33 petits reins unilatéraux ,
- 32 reins distendus ou volumineux ,
- 36 duplicités pyélo-urétérales dont 12 bilatérales .

Ces données sont résumées dans le Tableau IV .

Total	114
P.R.U.	33
Rein augmenté de volume	32
Rein de volume normal	13
Rein double	36

Tableau IV - Répartition anatomo-radiologique des reins

. Les autres anomalies morphologiques rencontrées portant sur les cavités pyélo-calicielles , les uretères et éventuellement la vessie seront résumées avec les résultats des autres explorations radiologiques , et analysées ensuite au cours de l'étude de chaque entité anatomo-clinique .

Toutefois l'urographie intraveineuse a des limites .

Elle demeure insuffisante pour préciser l'étiologie d'un mutisme rénal ou d'une dilatation des voies excrétrices ; ou encore pour mettre en évidence un reflux vésico-urétéral , ou certaines anomalies basses , uréthrales ou vésicales .

b) La cystographie

Complément précieux et souvent indispensable de l'urographie intraveineuse , elle peut être réalisée par diverses techniques :

- La cystographie de sécrétion ou descendante présente l'avantage d'être physiologique ; elle est effectuée dans le même temps que l'urographie dont elle est l'aboutissant ; mais elle n'est réalisable qu'au delà d'un âge permettant le contrôle volontaire des mictions .
- la cystographie rétrograde par perfusion ou plus exactement uréthro-cystographie rétrograde est la méthode habituellement employée chez nos malades (93 cas) . Elle est réalisée en milieu chirurgical , sous asepsie rigoureuse , dans le même temps que l'exploration cystoscopique lorsque celle ci est pratiquée pour vérifier les orifices urétéraux , l'aspect de la vessie , celui de son col et de l'urètre . Elle requiert certaines conditions techniques : enfant calme , douceur du cathétérisme , liquide opaque aseptique à 37° , remplissage progressif du réservoir vésical avec contrôle manométrique (cystométrie) et télévision . L'instillation du produit doit être faite très lentement en goutte à goutte , afin d'éviter une surdistension vésicale et la création chez certains sujets de reflux passif .
- La cystographie par ponction et cathétérisme sus-pubiens est actuellement préconisée par beaucoup . Elle est de

réalisation plus facile chez les jeunes enfants et comporte moins de risques infectieux .

Quelle que soit la méthode utilisée , 3 ordres de clichés sont pris chronologiquement (cystographie de réplétion , permictionnelle et post mictionnelle) . Ils permettent d'apprécier la morphologie et la capacité de la vessie , la qualité de sa vidange mictionnelle en même temps que l'état de l'urèthre, et de repérer un éventuel reflux vésico-urétéral passif ou actif, ou la présence d'un résidu vésical post mictionnel . La cystométrie généralement associée à la prise de clichés chez nos malades permet d'évaluer la pression vésicale en fonction de la capacité de la vessie, et de juger à quelle pression se produit un éventuel reflux dans la voie excrétrice supérieure .

c) L'urétéro-pyélographie rétrograde

Réalisée dans le temps pré-opératoire chez 22 enfants , elle permet d'obtenir une image des cavités pyélo-calicielles et de tout le trajet urétéral lorsque l'urographie intraveineuse est en défaut . Elle présente l'inconvénient de faire subir au malade une manoeuvre instrumentale avec les risques infectieux que cela comporte .

d) L'artériographie rénale

Une artériographie selon la technique de SELDINGER par ponction fémorale et cathétérisme rétrograde est effectuée chez

4 enfants . Elle permet au temps artériographique d'apprécier le calibre de l'artère rénale , l'état du réseau artériolaire parenchymateux, et l'existence éventuelle d'artères polaires considérées comme responsables de certaines hydronéphroses ; puis elle fournit au temps néphrographique une belle image de la silhouette rénale dont on peut aisément mesurer la longueur et préciser la morphologie du contour externe . En outre , elle visualise mieux certaines images pathologiques parfois douteuses sur l'urographie .

Au terme de cette étude radiologique nous rapportons brièvement les anomalies morphologiques rencontrées aux différents étages de l'appareil urinaire . Elles sont résumées dans le tableau V . Il convient de rappeler que la fréquence relative des différentes anomalies rapportées ici ne correspond nullement à la fréquence générale de ces mêmes anomalies dans la population pédiatrique . Il ne faut pas perdre de vue avant d'interpréter cette étude statistique , qu'elle repose sur une population d'enfants néphrectomisés .

I) Au niveau des reins , nous avons déjà cité les modifications de taille et de volume dont le diagnostic étiologique parfois évoqué sur les radiographies sera confirmé par l'étude anatomique . Parmi elles , figurent 2 observations de symphyse rénale dont un rein concrescent en ectopie pelvienne chez un polymalformé .

Lithiase	11	
Hydronéphrose	26	
Symphyse rénale	2	
Duplication pyélo-urétérale .	36	dont 12 bilatérales
		39 homolatéral
Méga-uretère	54	13 bilatéral
		2 controlatéral
Urétérocèle	22	dont 3 bilatérales
Abouchement urétéral ectopique	7	
		30 homolatéral
Reflux vésico-urétéral.....	54	18 bilatéral
		6 controlatéral
Méga-vessie	6	
Anomalies uréthrales	5	

Tableau V - Etude radiologique de 110 observations
Fréquence des uropathies

2) Au niveau de la voie urinaire supérieure

. Les lithiases sont relativement rares (11 cas sur 122)
Elles sont plus souvent pyélo-calicielles (9 cas) qu'urétérales (2 cas) .

. Les hydronéphroses par syndrome de la jonction pyélo-urétérale sont plus fréquentes (26 cas) . Elles seront analysées au cours d'un chapitre ultérieur .

. Les duplications pyélo-urétérales viennent au premier rang (36 cas) . Elles sont dans notre étude plus souvent totales (duplicité pyélo-urétérale vraie) que partielles par fusion des deux uretères à un niveau variable (bifidité pyélo-urétérale) . Elles s'accompagnent fréquemment d'autres manifestations pathologiques qui peuvent être isolées ou diversement associées entre elles (reflux vésico-urétéral avec méga-uretère , urétérocèle , abouchement urétéral ectopique , uretère borgne) . Ces données sont résumées dans le tableau VI .

	Homolatéral	Bilatéral	Total
Duplication pyélo-urétérale	24	12	36
Reflux vésico-urétéral avec méga-uretère	23	8	31
Urétérocèle	16	3	19
Abouchement urétéral ectopique	4		4
Uretère borgne	2		2

Tableau VI - Pathologie associée aux duplications pyélo-urétérales

L'urétérocèle intravésicale est observée ici dans un peu plus de la moitié des cas de duplication complète ou incomplète (19 cas sur 36) . Il s'agit d'une dilatation kystique de l'uretère terminal visible en urographie sous forme d'une lacune sphérique régulière du côté de la duplicité ; elle intéresse en règle l'uretère du pyélon supérieur abouché soit dans la vessie , soit le plus souvent en situation ectopique dans le col vésical , l'urèthre ou le tractus génital . Il existe alors souvent un reflux dans l'uretère du pyélon inférieur par béance de son orifice vésical .

. Le méga-uretère est un phénomène fréquemment observé (54 cas) . Etant donné la confusion qui règne dans la littérature autour de ce terme , nous adoptons conventionnellement la définition de dilatation avec allongement considérable de l'uretère . Il peut être primitif , sans cause apparente (10 cas) ou plus souvent secondaire à une ou plusieurs urôpathies sous jacentes (44 cas) . Celles ci sont essentiellement représentées par un reflux vésico-urétéral congénital , une urétérocèle , une implantation urétérale ectopique, ou parfois une obstruction basse par valvule ou sténose de l'urèthre .

3) Le reflux vésico-urétéro-rénal mérite par sa fréquence une mention particulière . Il correspond au passage à contre-courant de l'urine de la vessie vers le haut appareil à travers une jonction urétéro-vésicale qui ne remplit pas son rôle .

De nombreux travaux lui ont été consacrés au cours des deux dernières décennies . Néanmoins, il suscite encore de vives discussions portant sur son caractère pathologique , son évolution et sa nocivité vis à vis du parenchyme rénal sus-jacent .

Dans notre étude, 54 malades sont porteurs de reflux vésico-urétéral (R.V.U.) révélé par la cystographie rétrograde . A ces 54 enfants correspondent 80 uretères refluent .

Le diagnostic de reflux , parfois évoqué sur l'urographie est posé lorsque sur un ou plusieurs clichés de cystographie rétrograde , on assiste à la remontée plus ou moins importante du produit opaque dans les uretères . 3 éléments le caractérisent :

- son coté : uni ou bilatéral ,
- son temps d'apparition au cours de l'examen :
 - . lors du remplissage , soit au début du remplissage (à basse pression) soit en fin de remplissage , et donc sous une pression plus forte . Dans ces deux cas , le reflux est dit passif pur ;
 - . lors de la miction : il est dit alors per-mictionnel ou actif et parfois seulement visible sur le cliché post-mictionnel ;
 - . mais il peut également être mixte , apparaissant en phase de réplétion vésicale et s'aggravant au cours cours de la miction .
- Son importance doit être évaluée , car un reflux total atteignant les cavités pyéliquies sera plus nocif

qu'un reflux partiel ne dépassant pas les 2/3 inférieurs de l'uretère .

- En outre , après avoir déterminé ces différents caractères , il est indispensable d'examiner attentivement l'aspect de tout l'appareil excréteur , car le reflux appartient souvent à une pathologie complexe dont on ne peut l'isoler .

Nous avons ainsi réparti nos 80 reflux en 5 catégories distinctes selon une classification empruntée à BRUEZIERE (17) en fonction de l'état de la voie excrétrice (Tableau VII)

Classification	Nombre d'enfants	Nombre d'uretères
<u>R.V.U. Primitif</u>		
- avec uretères fins	7	11
- associé à d'autres malformations	27	37
- avec méga-uretère	13	22
<u>R.V.U. + obstacle urétral</u>	5	8
<u>R.V.U. Iatrogénique</u>	2	2
TOTAUX	54	80

Tableau VII - Classification des reflux vésico-urétéraux .

a) R.V.U. primitif avec uretères fins (II cas) :

Le reflux apparait isolé , la voie urinaire est normale .

b) R.V.U. primitif sur uretères fins associé à d'autres malformations (37 cas) :

des lésions extrêmement diverses sont observées (duplicité pyélo-urétérale , lithiase , urétérocèle , abouchement ectopique urétéral , malformation de la jonction pyélo-urétérale , imperforation anale , phimosis infecté , hypospadias...)
Parfois la lésion associée joue un rôle direct dans la genèse du reflux vésico-urétéral (telles les urétérocèles) , ou lui imprime des particularités pathogéniques et thérapeutiques (telles les duplicités pyélo-urétérales) ; mais elle aggrave toujours le pronostic . La fréquence relativement grande de ce type de reflux justifie sa recherche systématique chez tous les enfants atteints de malformation urinaire , digestive ou génitale .

c) R.V.U. primitif avec méga-uretère (22 cas) :

cette association constitue une forme particulière de l'incongruence ostiale dont la pathogénie est encore imprécise . Toutefois BRUEZIERE (19) admet que le méga-uretère est primitif et essentiel , l'insuffisance ostiale ne jouant qu'un rôle secondaire dans la genèse de la dilatation urétérale . Ce cadre englobe des formes de gravité très variable selon l'uni ou la bilatéralité de l'affection , l'état de chaque uretère (degré de dilatation , étendue des lésions ,

péristaltisme) , l'état de la vessie et des orifices urétéraux (méga-vessie , béance des orifices urétéraux) et celui du parenchyme de chaque territoire rénal .

d) R.V.U. au dessus d'un obstacle uréthral (8 cas) :

l'obstacle de nature variable (valvule , sténose ou diverticule) conditionne l'atteinte réno-urétérale sus-jacente , le reflux ne jouant ici qu'un rôle secondaire .

e) R.V.U. post-opératoire ou iatrogénique (2 cas) :

ils succèdent ici à la résection trans-vésicale urgente d'une urétérocèle prolabée .

Au total cette répartition révèle la grande fréquence dans nos observations du reflux vésico-urétéral primitif , souvent associé à d'autres uropathies .

4) Au niveau du bas appareil urinaire

. Certaines malformations déjà citées sont des complications fréquentes des duplications pyélo-urétérales ; elles sont plus rarement isolées : urétérocèle (3 cas) , abouchement urétéral ectopique (3 cas) .

. Les anomalies propres de la vessie sont exceptionnelles en dehors de 2 cas de dysfonctionnement neurologique dont l'étiologie est représentée par le spina-bifida avec myélo-méningocèle à localisation basse lombo-sacrée , et 6 observations de

méga-vessie entrant dans le cadre du syndrome méga-vessie - reflux vésico_rénal - méga uretère , décrit par WILLIAMS (109). Cette malformation qui peut être isolée est caractérisée par une grande vessie de contenance nettement supérieure à la normale , dont la paroi apparait à la cystoscopie mince , lisse et finement trabéculée .

. Les malformations uréthrales sont des raretés en dehors des valvules de l'urèthre postérieur révélées ici chez 3 garçons par l'uréthro-cystographie mictionnelle avec clichés de profil et oblique . Nous avons également observé une sténose de l'urèthre à la jonction bulbo-membraneuse, et un cas de diverticule congénital de l'urèthre antérieur découvert à l'examen clinique d'un jeune nourrisson .

Le pronostic de ces uropathies obstructives est dominé par leur retentissement souvent redoutable au niveau des voies excrétrices hautes .

IV. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Outre les examens radiologiques , ont été pratiqués dans le cadre du bilan pré-opératoire :

- des examens biologiques sanguins et urinaires ,
- une étude de la fixation du mercure radioactif dans 22 observations .

I) Examens biologiques

Les 110 observations dont nous disposons comportent les résultats des examens suivants :

- . taux de protéinurie éventuelle ,
- . examen cyto bactériologique des urines avec appréciation de la pyurie par le compte d'ADDIS et numération des germes ou bactériurie par millilitre . Les urines recueillies pour l'étude cyto bactériologique ont été généralement prélevées au moyen d'un sac pédiatrique stérile , enlevé immédiatement après la miction , ou le recueil du jet moyen chez le grand garçon , parfois par sondage chez la fillette et dans de très rares cas par ponction vésicale sus-pubienne . Dans ces conditions , l'infection est appréciée en fonction de la leucocyturie et de la bactériurie selon les critères de KASS , retenant le diagnostic d'infection urinaire pour des chiffres supérieurs ou égaux à 100.000 bactéries/ml (10^5), et l'éliminant pour des chiffres inférieurs ou égaux à 1.000 bactéries/ml (10^3) . Le nombre intermédiaire de 10.000 bactéries/ml (ou 10^4), d'inter-

prétation délicate ne permet pas de conclure et demande à être précisé par un nouvel examen .

. étude de la fonction rénale selon 3 critères :

- taux de l'azotémie dans tous les cas (modérément élevée entre 0,50 et 1 g/l , franchement élevée au dessus de 1 g/l)
- clearance de la créatinine (modérément abaissée entre 100 et 50 ml/mn/1,73 m² , nettement diminuée au dessous)
- pouvoir de concentration des urines (modérément diminué entre 1020 et 1015 , nettement abaissé en dessous) .

Ces deux explorations fonctionnelles figurent dans le dossier de 20 enfants .

Les résultats de ces explorations sont rapportés dans le tableau VIII .

Observations connues : 110		
Protéinurie		36
Infection urinaire		85
pyurie + bactériurie franches	77	
pyurie aseptique	3	
bactériurie sans leucocyturie	5	
Insuffisance rénale		17
modérée	13	
sévère	4	

Tableau VIII - Résultats des examens biologiques .

Ce tableau montre la grande fréquence de l'infection urinaire retrouvée à un moment ou à un autre de la maladie chez 85 enfants (77 % des cas) . Il s'agit dans la grande majorité des cas d'une pyurie franche à germes Gram négatif (essentiellement colibacilles , protéus , plus rarement klebsiella ou pyocyaniques) . La protéinurie est présente dans 1/3 des cas , elle est en règle modérée , dépassant exceptionnellement 1,5 g/24h. L'insuffisance rénale est rare (15 % des cas) et en règle discrète, ne comportant parfois qu'un trouble de concentration , ou une altération minime de la filtration glomérulaire ; l'hyperazotémie franche , supérieure à 1 g/l est rare (4 cas) .

2) Fixation de mercure radioactif (22 observations)

. Méthodes

5 fois, nous ne disposions que d'une image scintigraphique sans mesure du taux de fixation . Dans les 17 autres cas , le taux de fixation a pu être déterminé en utilisant le I97 Hg sous forme de Cl_2Hg . Avec cette méthode le taux considéré comme normal par rapport à la dose injectée est de :

$27 \pm 3,5 \%$ à droite

$26 \pm 3,5 \%$ à gauche

soit une valeur globale de $53 \pm 6 \%$; si l'un des reins est lésé ou absent , l'hyperfixation du coté opposé doit être telle que la fixation globale soit au moins égale à 47 % ; si ce taux n'est pas atteint , on peut craindre que le rein opposé ne soit pas parfaitement sain (RAYNAUD) (89) .

. Cette étude de la fixation nous a donné les résultats suivants :

- renseignements fonctionnels

. Nous observons une hypofixation nette du coté atteint ou le plus atteint dans 12 cas , et la taille du rein est également nettement réduite dans ces cas .

. Dans 3 observations , la fixation est diminuée des deux cotés et la taille des reins est presque normale d'un coté et un peu diminuée de l'autre .

. 6 enfants présentent une hyperfixation du coté opposé au rein atteint, avec

- une hypertrophie nette de la taille du rein dans 4 cas ,

- un rein de taille à peu près normale dans les 2 autres cas .

. Toutefois , un taux de fixation globale égal ou supérieur à 47 % n'a été observé que 3 fois .

Ces résultats permettent de conclure que la fixation de mercure renseigne de façon bien plus précise sur la fonction du rein que la simple mensuration . En effet , des reins de taille subnormale peuvent avoir des taux de fixation très abaissés (2 cas) ou peu abaissés (1 cas) ou même étonnamment élevés (2 cas) . Par contre une hypertrophie nette s'accompagne en règle d'une hyperfixation (4 cas) .

- renseignements morphologiques

La fixation de mercure peut avoir un aspect non homogène du coté ou des cotés nettement atteints (8 cas) .

Surtout , elle peut permettre de suspecter un rein apparemment sain et dont le pouvoir de fixation apparaissait satisfaisant en mettant en évidence une zone de fixation non homogène (3 cas) .

REPARTITION DES LESIONS ANATOMIQUES

Au terme de l'examen anatomo-pathologique , les 130
néphrectomies se répartissent en 5 catégories suivantes : (tableau IX)

- (1.) 73 malformations congénitales (56 %)
- (2) 30 lésions inflammatoires pures (23 %)
- (3) 14 hydronéphroses avec lésions inflammatoires (11 %)
- (4) 4 hydronéphroses sans lésions inflammatoires (3 %)
- (5) 8 tumeurs(toutes des néphroblastomes) (6 %)
- (6) 1 lésion vasculaire : thrombose des veines rénales (0,8 %)

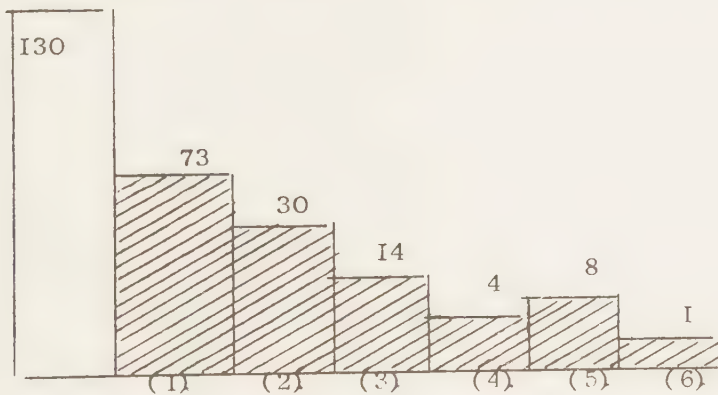


Tableau IX - Répartition des lésions anatomiques

. Nous ne reviendrons pas sur les 8 reins tumoraux qui sont tous des néphroblastomes , recensés pour l'intérêt statistique , mais n'ayant pas fait l'objet de l'étude analytique .

. 2 causes vasculaires de même type : thrombose des veines rénales ont été à l'origine de 2 néphrectomies . Dans l'un des deux cas cette lésion s'est développée sur un rein malformé ; nous l'avons donc classée dans la catégorie des reins congénitaux .

. Les 73 reins malformés se répartissent en 2 grands groupes distincts selon les critères anatomiques :

- lésions dysplasiques (67 cas) , elles-mêmes subdivisées en quatre entités :

. dysplasie multikystique (6 cas)

. aplasie (6 cas)

. dysplasie cortico-médullaire (ou dysplasie totale)
(24 cas)

. hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire
(ou dysplasie segmentaire) (31 cas).

- lésions d'hypoplasie segmentaire (6 cas)

Ces différentes lésions histologiques ont été observées sur des reins d'aspect macroscopique différent :

- 36 pyélons surnuméraires

- 24 petits reins unilatéraux

- 9 reins hydronéphrotiques

- 4 reins de taille normale

Les 36 enfants porteurs de duplications pyélo-urétérales ont fourni 41 pièces opératoires ; il est intéressant de noter que :

- 36 d'entre elles étaient malformées ,
- pour les 5 autres , nous n'avons pu mettre en évidence de lésions congénitales , malgré l'examen de multiples prélèvements .

. Les 30 reins inflammatoires purs présentent des lésions interstitielles :

- chroniques dans 22 cas ,
- subaiguës , voire aiguës dans 8 cas ,
- 2 d'entre elles sont des pyélonéphrites xanthogranulomateuses , leurs aspects se superposent aux 3 cas de ce type développés sur des lésions congénitales dont nous reparlerons .

. Sur les 26 hydronéphroses observées

- 9 présentent des lésions congénitales et sont classées dans ce groupe ,
- 14 présentent des lésions inflammatoires avancées ,
- les 3 dernières comportent une dilatation plus ou moins importante des cavités excrétrices , sans lésion histologique du parenchyme rénal .

. On peut en rapprocher 1 cas d'urétéro-hydronéphrose

sans lésion parenchymateuse .

Nous nous proposons au cours des chapitres suivants de présenter la synthèse anatomo-clinique des différentes catégories de lésions que nous avons observées à l'exclusion des néphroblastomes .

Nous dirons quelques mots des 2 reins vasculaires pour nous attacher surtout à l'étude des lésions inflammatoires et congénitales qui nous semble primordiale .

Auparavant , il nous a paru intéressant de consacrer quelques lignes aux hydronéphroses , que nous avons volontairement regroupées malgré la disparité des lésions histologiques .

LES REINS HYDRONEPHROTQUES

26 néphrectomies ont été effectuées pour hydronéphrose .

Nous les avons relevées selon le critère strict d' "hydronéphrose maladie " , c'est à dire dilatation pyélo-calicielle chronique par syndrome de la jonction pyélo-urétérale , le plus souvent congénitale . Ceci exclut donc de ce cadre :

- les dilatations pyélo-calicielles secondaires à des processus divers (lithiase , tumeur , inflammation spécifique de la voie excrétrice) ,
- les distensions calicielles pures ,
- les dilatations étendues à l'uretère ou urétéro-hydronéphroses ,
- les dilatations très fréquentes de l'un ou l'autre pyélon en cas de duplication pyélo-urétérale ,

ces cas ayant été classés dans les autres catégories , selon leurs critères histologiques .

Nos reins hydronéphrotiques par malfaçon de la jonction pyélo-urétérale ont été l'objet de néphrectomies totales (25 cas) sauf l'un d'entre eux , où fut réalisée une héli-néphrectomie avec résection de la jonction pyélo-urétérale .

Ils correspondent à la définition de l'hydronéphrose proposée par AUVERT (2) : " distension très importante , chronique et irréversible , avec des reins jugés non conservables " .

1) Etude radio-clinique

Notre série comporte 13 garçons et 13 filles âgés de 2 mois à 13 ans lors de l'intervention . Il est intéressant de noter la nette prédominance de deux tranches d'âge extrêmes puisque la moitié des enfants ont moins de 2 ans (13 cas) et un tiers plus de 10 ans (8 cas) , les 5 derniers ayant des âges variés entre 2 et 10 ans . La répartition indifférente selon le sexe et la forte prédominance des cas rencontrés dans la première enfance se retrouvent dans la majorité des publications .

La néphrectomie intéresse 12 fois le rein gauche et 14 fois le droit . Nous ne retrouvons pas la prédominance pour le rein gauche fréquemment retrouvée par CENDRON (23) : 73 formes gauches pour 45 droites et 28 bilatérales , GROSS 87 formes gauches pour 47 droites et 11 bilatérales .

. Parmi les circonstances révélatrices , l'infection urinaire (10 observations) et la découverte d'un gros rein (5 observations) viennent au premier rang ; les autres modalités sont également réparties entre elles (douleurs abdominales ou lombaires , hématurie macroscopique ou découverte fortuite à l'occasion d'un traumatisme lombaire par exemple) .

Nous avons remarqué qu'en dehors de la forme pseudo-tumorale (circonstance-révélatrice observée quel que soit l'âge) , l'hydronéphrose du petit enfant se révèle plus volontiers par une infection urinaire , et celle du grand enfant par une douleur rénale .

. La tension artérielle est le plus souvent normale (22 cas) ; 4 enfants présentent une hypertension artérielle modérée évaluée en fonction des critères précédemment définis . Cette hypertension ne témoigne pas toujours d'une insuffisance rénale puisque seuls 2 enfants ont une fonction rénale altérée . L'un d'eux présente une hydronéphrose bilatérale sur rein en fer à cheval , et l'autre des anomalies étagées intéressant les deux voies excrétrices (duplication pyélo-urétérale , méga-uretère , urétérocèle , reflux vésico-urétéral) .

. L'urographie intraveineuse , réalisée chez tous les enfants avec les précautions d'usage , à distance d'une période d'infection aiguë ou d'hématurie , permet le plus souvent de suspecter le diagnostic . Sur le cliché sans préparation prenant tout l'abdomen , de face et de profil , l'attention peut être attirée par un rein volumineux , étiré en longueur . Les clichés urographiques sont pris à 5 , 10 , 15 , 30 minutes , puis une heure , deux heures , quatre heures et huit heures après l'injection . Il est particulièrement intéressant d'avoir des clichés tardifs pour préciser les délais d'évacuation (quelquefois 18

ou 24 heures après l'injection dans les reins très dilatés) ; néanmoins , il semble que le seul cliché pris à 4 heures permette , s'il existe encore du produit dans les cavités excrétrices , d'affirmer qu'il existe une rétention anormale , sachant qu' un rein normal est complètement évacué en quatre heures . Au delà de ce délai , s'il s'agit d'une atteinte unilatérale , le rein sain aura éliminé la majorité du produit et les images obtenues ne seront pas plus nettes . S'il s'agit d'une atteinte bilatérale , on ne doit pas attendre une augmentation de concentration après ce délai .

Dans le but de comparer les résultats obtenus par l'urographie , nous avons repris une classification des dilatations pyélo-calicielles proposée par CENDRON (23) en 4 types . L'uretère n'est en principe pas visible , les passages urétéraux étant trop minimes et rares pour être saisis sur les clichés . Nous n'avons pas tenu compte de l'épaisseur du parenchyme qui nous a paru souvent difficile à évaluer chez l'enfant .

Dans les dilatations pyélo-calicielles habituelles , 4 types sont observés :

- Type I : dilatation pyélo-calicielle modérée avec sécrétion dans les délais normaux . L'évacuation est légèrement retardée . L'urètre peut être vu partiellement sur un cliché tardif .

- Type 2 : dilatation plus importante avec sécrétion légèrement retardée par rapport au coté sain . L'évacuation est nettement retardée . Le bassin dilaté , dessine une image globuleuse , ou est parfois déjà atone , aplati sur le

psaos . Les calices perdent leur convexité, et prennent l'aspect classique en boules . L'uretère n'est pas vu .

- Type 3 : dilatation volumineuse et mauvaise sécrétion . Les images sont floues par dilution du produit opaque . L'opacité persiste longtemps après l'injection du fait d'un important retard d'évacuation .

- Type 4 : mutité rénale radiologique , même sur des clichés tardifs .

Correspondant à ces différents types , nous avons observé :

1 cas du type 1 , 4 cas du type 2 , 12 cas du type 3 . 9 cas du type 4 .

. La pyélographie rétrograde (11 observations). Elle est après l'urographie le deuxième examen fondamental . Toutefois il convient d'en connaître les dangers ; en raison du risque infectieux extrêmement grave qu'elle fait courir au malade , cette exploration est réalisée avec une faible quantité de produit opaque , en salle d'opération , sous anesthésie générale , comme premier temps de l'intervention . Elle présente un triple intérêt :

- elle permet d'apprécier la dilatation pyélo-calicielle lorsque le rein est muet ou peu sécrétant à l'urographie intraveineuse ;

- elle permet de localiser le syndrome à la jonction ,

mais elle est souvent insuffisante pour en préciser tous les caractères ;

- elle peut également révéler d'autres uropathies n'apparaissant pas sur l'urographie en raison du trouble de l'évacuation .

. La cystographie rétrograde . Sa pratique n'est pas justifiée systématiquement avant l'intervention . Elle a été effectuée chez 15 de nos malades , en raison d'un doute sur l'éventualité d'un reflux associé .

Au terme de l'étude radiologique , le diagnostic d'hydro-néphrose est en règle facilement porté , et l'examen attentif des divers documents radiographiques permet de préciser l'état de tout l'appareil urinaire , à la recherche de complications éventuelles ou d'autres anomalies associées .

Nous avons ainsi relevé :

- 1 cas de lithiasse calicelle , conséquence de la stagnation des urines .,
- 3 cas de petit rein congénital .,
- 2 cas de rein concrescent dont l'un comportait une hydro-néphrose bilatérale , pour laquelle furent réalisées d'un coté une néphrectomie totale et de l'autre une résection pyélo-urétérale sur le rein encore fonctionnel ;
- 3 cas de méga-uretère : 1 homolatéral , 1 controlatéral ,

I bilatéral ,

- 9 cas de reflux vésico-urétéral : 3 homolatéraux, 2 controlatéraux , 4 bilatéraux .

On conçoit l'importance de ces différentes anomalies associées à l'hydronéphrose dont elles compliquent la décision thérapeutique .

2) Etude anatomique des reins hydronéphrotiques

. Macroscopie

Les reins ont été étudiés selon les méthodes que nous avons déjà exposées . Leur aspect est caractéristique : souvent très gros , bosselé, de coloration pâle , de consistance molle ou flasque après évacuation du bassinet . Le bassinet distendu est globuleux , atteignant parfois 10 cm . Les calices participent à cette dilatation et prennent un aspect en " boules " . A un stade avancé , calices et bassinet communiquent largement , et ne forment plus qu'une énorme poche bosselée contenant parfois de l'urine sous tension . Les parois de cette poche sont le plus souvent amincies sauf dans les formes infectées où il existe une importante réaction fibreuse . Le parenchyme rénal se trouve peu à peu refoulé par les cavités excrétrices dilatées ; à la coupe , il apparaît réduit à une mince coque périphérique de quelques millimètres d'épaisseur , parfois assez peu distincte de la poche pyélique .

Trois fois , l'hydronéphrose s'est développée sur un petit rein unilatéral dont le degré d'atrophie était modéré :

- I à I,5 Déviation standard selon les critères de HODSON (47).

. Histologie

La capsule du rein généralement épaissie borde un parenchyme refoulé par la poche hydronéphrotique .

La paroi pyélique présente dans l'ensemble deux types de lésions :

- paroi altérée sans lésion de sclérose : elle est caractérisée tantôt par un amincissement pariétal sans altération des fibres musculaires , tantôt à l'inverse par un épaississement pariétal avec hypertrophie des fibres musculaires .
- paroi scléreuse : ce type est le plus fréquemment rencontré dans notre étude ; il s'agit le plus souvent d'un important épaississement scléreux du chorion avec pénétration fibreuse au sein des fibres musculaires , plus rarement d'une dédifférenciation fibroblastique de la musculature .

A ces deux aspects principaux s'associent fréquemment des altérations inflammatoires . Elles se présentent sous forme de nodules lympho-plasmocytaires , ou réalisent parfois une infiltration pariétale en nappe .

Le parenchyme rénal

Au niveau du parenchyme rénal , la succession des lésions histologiques est la suivante : l'atrophie et la fibrose atteignent d'abord les tubes et en particulier les tubes contournés proximaux , puis secondairement les glomérules qui présentent une hyperplasie endothéliale , puis se transforment en " pain à cacheter " . Les artères comportent d'importantes lésions d'end-artérite . Le tissu interstitiel devient anormalement abondant et scléreux . En pratique , ces altérations sont très souvent remaniées par des lésions inflammatoires ou associées à des lésions dysgénétiques . Les résultats de notre étude histologique peuvent être schématiquement répartis en trois groupes :

- 3 enfants présentent des altérations histologiques modérées en rapport avec l'obstacle et la dilatation pyélo-calicielle : la corticale est amincie , la médullaire aplatie comporte quelques images d'involution kystique des tubes , mais il n'existe ni lésions dysplasiques , ni lésions inflammatoires .

- 18 enfants présentent des remaniements inflammatoires caractérisés , rarement à type de pyonéphrose avancée (3 cas) avec micro-abcès interstitiels et obstruction tubulaire par des bouchons de polynucléaires , mais plus fréquemment à type de néphrite interstitielle subaiguë ou chronique (15 cas) . Celle ci est caractérisée par une infiltration lympho-histio-plasmocytaire de l'interstitium au contact de laquelle les éléments nobles du néphron subissent une involution scléreuse , avec image en " pain à cacheter " des glomérules et atrophie tubulaire . Elle est sou-

vent diffuse dans nos observations , détruisant plus ou moins complètement le rein . Dans certains cas , elle présente un aspect pseudo-lymphoïde avec constitution de centres germinatifs . Nous verrons ultérieurement qu'elle est souvent le témoin dans ces cas de lésions dysgénétiques des territoires avoisinants .

- 9 enfants ont développé une hydronéphrose sur un rein dysgénétique . Ces reins malformés dysplasiques ont été classés en fonction des critères qui seront exposés au chapitre des reins congénitaux , dans les deux catégories suivantes :

. dysplasie cortico-médullaire (ou dysplasie totale) :

3 cas , 2 d'entre eux sont des petits reins unilatéraux .

. hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire (ou dysplasie segmentaire) : 6 cas dont 1 petit rein unilatéral .

3) Etude anatomique des jonctions pyélo-urétérales

L'étude des jonctions pyélo-urétérales a porté sur la perméabilité et le calibre de la lumière , au moyen de pipette de verre de calibre variable , maintenue en place durant le temps de fixation de la pièce . Cette technique évitant la rétraction urétérale permet ensuite une bonne section longitudinale . Préalablement à cette section longitudinale sont effectuées généralement deux coupes transversales :

- du bassinot d'une part
- de l'uretère lombaire plus bas situé , d'autre part .

Cette méthode nous semble satisfaisante , la jonction étant dans tous les cas intéressée par la section ; il est alors possible de " saisir " au microscope ses anomalies souvent très localisées . D'autres auteurs (CUSSAC et FILLASTRE) (28) pratiquent à l'inverse des coupes transversales étagées sur la jonction et le bassinot .

Avant d'envisager les différentes anomalies de nos jonctions nous rappellerons brièvement la définition morphologique de ce segment de la voie excrétrice .

En fait , son individualité est difficile à déterminer , car il existe normalement une continuité des fibres des parois pyélique et urétérale , et le passage de l'une à l'autre est insensible .

Au niveau de l'uretère , la couche musculaire est double : interne longitudinale et externe circulaire .

Au niveau du bassinot , semblent exister trois couches : l'interne longitudinale se continuant avec son homologue urétérale , la couche moyenne oblique dont les fibres se mêlent aux fibres externes de l'uretère , et la couche externe qui se continue également avec son homologue urétérale .

Au total , la jonction peut se définir comme la transition progressive et insensible entre une musculieuse à trois couches et une musculieuse à deux couches .

Les anomalies observées dans notre étude ont été réparties quant à leur nature en trois groupes principaux , selon une classification commode empruntée à BRUEZIERE (18) :

- sténose fonctionnelle
- sténose organique
- bride et vaisseaux polaires inférieurs .

. Les sténoses fonctionnelles (7 cas)

Elles groupent des jonctions de perméabilité normale , ne comportant aucun obstacle extrinsèque . Les anomalies sont surtout physiologiques , le chirurgien ne remarque souvent qu'une altération du péristaltisme : les contractions pyéliquies qui n'existent que si la distension n'est pas volumineuse , ne sont pas transmises à l'uretère supérieur . Celui-ci est inerte sur les premiers centimètres , puis au dessous de cette zone , les contractions normales et efficaces réapparaissent . Cette dysharmonie fonctionnelle du péristaltisme entrave l'évacuation pyélique de la même façon qu'un obstacle organique . L'examen histologique est souvent décevant dans ces cas , la paroi de la jonction apparaît normalement constituée , tout au plus note-t-on quelques cellules inflammatoires au niveau de la sous-muqueuse , ou un discret oedème dissociant les fibres musculaires . Certains

auteurs (MURNAGHAN) (76) invoquent une disposition longitudinale des faisceaux musculaires normalement spiralés de la jonction décrits par SCHNEIDER . D'autres parlent d' "achalasie " par déficit neurogène au niveau de la jonction , mais ceci n'a pu être démontré . Au total , il est souvent difficile de préciser la lésion originelle .

Dans notre étude , 7 enfants présentaient un obstacle fonctionnel de ce type :

- parfois isolé , sans autre anomalie (3 cas)
- ou associé à un pédicule polaire inférieur (2 cas) ou à un uretère coudé " en col de cygne " (2 cas) .

. Les sténoses organiques (18 cas)

Elles sont caractérisées par la présence d'un obstacle anatomique indiscutable . Le calibre de la lumière est très diminué, n'admettant que des sondes très fines .

- Dans les cas typiques , il existe une hypoplasie de la jonction intéressant la partie initiale de l'uretère sur un ou deux centimètres . Sa paroi est fine , translucide , non péristaltique . L'étude histologique des coupes longitudinales sériées révèle tantôt une absence de fibres musculaires , totale ou partielle , sur un segment d'uretère , tantôt un amincissement net de ces fibres dont les faisceaux peu nombreux sont plus ou moins dissociés par un oedème . La disposition normale de la musculature en deux couches distinctes est rarement retrouvée , les fibres devenant toutes longitudinales .

Dans certains cas , on ne retrouve pas d'hypoplasie nette de la musculuse mais un défaut de raccordement des fibres pyélo-urétérales .

- Dans d'autres cas , beaucoup plus rares , on invoque à l'inverse une hyperplasie de la jonction portant sur la musculuse . Tantôt , cette hyperplasie est localisée , constituant un anneau serré au niveau de la jonction , analogue à un sphincter , et assimilé par certains à l'hypertrophie du pylore chez le nourrisson , tantôt elle est plus diffuse , intéressant les premiers centimètres de l'uretère et le bassinet . Le rôle exact et la fréquence de cette anomalie sont discutés .

- Les jonctions scléreuses ou scléro-inflammatoires , fréquemment observées constituent le troisième type d'obstacle organique intrinsèque . Le chirurgien perçoit un segment rétréci plus ou moins étendu , inerte et induré . Au microscope , la lumière est très réduite en une zone où la paroi est épaissie par une fibrose intense du chorion qui pénètre en profondeur dans le tissu musculaire . Ces altérations coexistent souvent avec d'importants remaniements inflammatoires touchant aussi le bassinet .

- Avant de clore cette rubrique , et pour être complet , il convient de citer les exceptionnelles valves muqueuses du bassinet , formant clapet . Nous n'en avons aucune observation .

Nous avons relevé dans notre étude 18 observations de sténose organique ; elles se répartissent en :

- 9 cas d'hypoplasie de la musculature (associée dans 1 cas à un pédicule polaire inférieur) .
- 1 cas d'hyperplasie localisée de la musculature .
- 8 cas de rétrécissement par sclérose de la jonction (associé 2 fois à une symphyse rénale , 1 fois à un pédicule polaire inférieur) .

. Les brides et vaisseaux polaires inférieurs (5 cas)

Ils constituent le troisième groupe de syndrome de la jonction . Leur présence est parfois certaine , mais leur rôle obstructif très controversé .

Les formations fibreuses péri-urétérales sont rarement responsables , ce qui explique l'insuccès fréquent des urétérolyses dans le traitement des hydronéphroses (BRUEZIERE) (19) . Seules peuvent être retenues les brides fibreuses , minces , bien individualisées précroisant la jonction . Toutefois , il est bien difficile d'affirmer qu'il s'agit là du trouble primitif , et non d'une fibrose secondaire des tissus voisins .

De même , le rôle attribué naguère aux pédicules polaires inférieurs , depuis les travaux de EKEHORN (30) et HELLSTROM (41,42) est de plus en plus controversé à l'heure actuelle . S'il n'est pas rare de rencontrer dans les hydronéphroses un ou plusieurs vaisseaux

croisant en avant la jonction pyélo-urétérale , il est difficile de comprendre leur pathogénie . En effet , la compression exercée par le pédicule paraît insuffisante pour agir selon l'expression de BRUEZIERE " comme une pince à linge placée sur l'uretère supérieur " . De plus , de nombreuses jonctions demeurent pathologiques après résection d'un pédicule vasculaire considéré comme anormal et responsable de la dilatation . Il serait plus concevable dans ces cas d'invoquer le rôle d'une éventuelle fibrose localisée provoquée à la longue par le contact permanent du pédicule polaire inférieur . Mais celle-ci n'est pas toujours retrouvée . Et nous avons pu relever au cours de ce travail , trois observations de néphrectomies pour rein malformé dans lesquelles le rein ne comportait pas de dilatation pyélo-calicielle , alors que le chirurgien avait noté la présence d'une artère polaire inférieure lors de l'intervention .

En conclusion , bien que leur rôle soit indéniable dans quelques cas précis , il semble bien que la responsabilité de ces " vaisseaux anormaux " dans l'étiologie de l'hydronéphrose ait été autrefois exagérée .

- dans I seul de nos cas , elle a pu être incriminée isolément .

- 4 fois , cette anomalie n'a pu être considérée comme l'unique cause de la dilatation des cavités excrétrices ; elle était associée à : une sténose fonctionnelle (2 cas)

: une sténose organique (2 cas) .

. Dans le cadre des causes rares

entrent des lésions d'interprétation plus délicate quant à leur rôle obstructif . Elles étaient ici toujours associées à une autre anomalie . Nous avons noté :

- 2 cas de disposition " en col de cygne " de l'uretère associés à 2 sténoses fonctionnelles . Nous pensons que le rôle d'une coudure de l'uretère ne peut être retenu lorsqu'elle est isolée . Une dilatation se développe lorsqu'il existe au niveau de cette coudure un obstacle fonctionnel ou organique gênant le péristaltisme .
- 2 cas de symphyse rénale associés à 2 sténoses fibreuses .

En conclusion , nous avons observé plus de sténoses organiques que de sténoses fonctionnelles , bien que ce type d'obstacle soit selon la statistique de BRUEZIERE (18) beaucoup moins fréquent . Ceci se conçoit si l'on admet que les anomalies fonctionnelles , relativement moins graves vis à vis du rein , nécessitent moins de néphrectomies que les obstacles organiques . Par ailleurs , cette statistique publiée en 1969 , repose sur l'étude de jonctions examinées à l'hôpital TROUSSEAU de 1960 à 1967 . A cette époque il n'était pas fait systématiquement de section longitudinale , il est donc permis de penser qu'un certain nombre d'anomalies organiques ont été ignorées .

Par ailleurs , la fréquence des vaisseaux anormaux évaluée à partir de nos observations (19 %) est en accord avec les résultats

d'autres auteurs (EDSMANN : 15 % après étude artériographique de 388 reins , CENDRON : 10 % après étude anatomique de 148 reins hydronéphrotiques (23)). Il semble donc bien que l'importance de cette étiologie ait été exagérée .

LES REINS VASCULAIRES

2 néphrectomies totales droites ont été pratiquées pour thrombose veineuse rénale .

I. NOS OBSERVATIONS

Elles concernent 2 nourrissons de moins de 1 an (15 jours et 7 mois) de sexe masculin . Bien que leur tableau anatomo-clinique comporte des éléments communs , ces deux formes ne sont pas superposables .

a) Le nouveau-né

Christophe G . . . est né au terme de huit mois et demi avec un poids de naissance de 3,150 kg.

- Son hospitalisation est motivée par la survenue aux alentours du 10^e jour de la vie de signes cliniques qui attirent précocement l'attention . Il s'agit d'un syndrome de deshydratation aiguë sévère avec hématurie macroscopique récidivante et installation rapide d'une insuffisance rénale aiguë . L'enfant refuse de s'alimenter , vomit , les selles sont diarrhéiques , les urines peu abondantes et l'état général très alarmant.

- L'examen clinique perçoit une masse abdominale droite

volumineuse , siégeant au niveau du flanc . Elle est allongée , ferme , lisse et sensible . Le toucher rectal est normal .

Les examens d'urines révèlent , outre l'hématurie , une pyurie à germes Gram négatif et une protéinurie abondante .

L'azotémie initialement normale , s'élève en quelques heures , et l'insuffisance rénale est confirmée par les résultats des épreuves fonctionnelles .

- Devant la gravité du tableau , évoquant une thrombose de la veine rénale , l'intervention chirurgicale est réalisée en urgence après une courte période de réanimation . Le diagnostic est confirmé par la découverte d'un thrombus fragmenté dans la veine rénale droite , s'étendant jusqu'à la veine cave inférieure , dont il n'obstrue pas totalement la lumière . L'intervention consiste en une thrombectomie rénale et cave suivie d'une néphrectomie droite .

- L'examen anatomique confirme le diagnostic de thrombus récent fibrino- cruorique : le caillot est blanchâtre, constitué de fibrine enserrant quelques polynucléaires .

Le rein droit , volumineux, pèse 40 g , mesure 6 cm de haut , sur 3,5 cm de large et 3 cm d'épaisseur . Il comporte de nombreuses plages d'infarctissement hémorragique, intéressant la corticale et la médullaire . Au microscope, le parenchyme très oedémateux , est parsemé de nombreux foyers de nécrose hémorragique avec infiltrats inflammatoires riches en polynucléaires . En dehors des zones nécrosées , on note quelques plages de dilatation ou d'atrophie tubulaire .

- Pour compléter cette observation , ajoutons que les urographies intraveineuses pratiquées d'abord dans la période post-

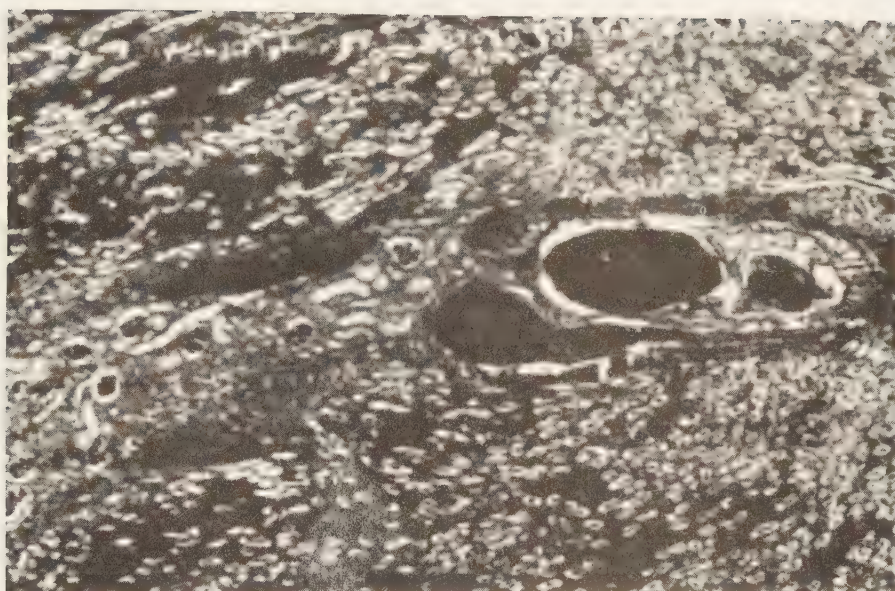


Photo I. (G x 25 - H.E.S.)

Thrombose des veines intra-rénales - nécrose hémorragique du parenchyme .

opératoire , puis régulièrement tous les 6 mois , révèlent un rein gauche en hypertrophie compensatrice , dont l'aspect et la fonction apparaissent parfaitement normaux .

b) Le nourrisson

Pascal B . . . , dont nous ne connaissons pas les antécédents néo et post nataux , est hospitalisé à l'âge de 7 mois pour deshydratation sévère s'accompagnant d'une hématurie macroscopique et d'un mélaena .

- L'examen clinique est négatif , en particulier il n'existe pas d'anomalie rénale cliniquement perceptible , mais la tension artérielle est élevée en permanence avec une maxima supérieure à 13 . On ne note pas de signes d'insuffisance rénale .

L'examen cytobactériologique des urines révèle une pyurie à germes Gram négatif (protéus) , sans protéinurie . L'azotémie est normale .

- L'urographie intraveineuse montre un petit rein unilatéral droit équivalent à la moitié du rein gauche , et dont la sécrétion pâle et tardive n'apparaît qu'à la 20^{ème} minute . Les voies excrétrices sont fines .

- Les données radio-cliniques font évoquer une atrophie rénale vraisemblablement acquise , et l'intervention est envisagée . Le chirurgien découvre un petit rein droit bosselé , comportant un petit pédicule artériel et deux pédicules veineux , dont il réalise l'ablation totale .

- Examen anatomique

. Macroscopiquement , le rein bosselé a la taille d'une

petite noix , il mesure 3 cm sur 1,5 cm et pèse 4 g . L'uretère présente à sa partie supérieure une zone de calibre étroit , à paroi mince . Sa morphologie et son épaisseur redeviennent progressivement normales à la moitié inférieure .

L'examen des vaisseaux découvre la thrombose des deux veines rénales dont le cathétérisme est impossible . Le pédicule artériel est normal .

. Au microscope l'aspect général évoque une atrophie rénale secondaire d'origine inflammatoire : les glomérules atteints de sclérose centripète se transforment en "pains à cacheter" ; les tubes sont atrophiques et aplatis ; le tissu interstitiel est riche en infiltrats lympho-plasmocytaires disséminés .

La présence de pigment ferrique mis en évidence par la coloration de PERLS témoigne de l'hémorragie ancienne intraparenchymateuse .

Mais l'examen attentif des prélèvements révèle en quelques endroits la présence d'éléments dysplasiques (tubes primitifs dans la médullaire , nombreux ilots lymphoïdes à centre clair) .

L'examen histologique des vaisseaux montre une artère rénale normale, et au niveau des deux veines des lésions de thrombose ancienne , reperméabilisée .

Au total il s'agit donc ici d'un rein initialement malformé (dysplasie de la médullaire) remanié par des lésions de néphrite interstitielle secondaire à une thrombose ancienne des veines rénales .

II. COMMENTAIRES

La thrombose veineuse rénale est connue depuis 1837 , date à laquelle RAYER (88) en publia un cas chez l'adulte . Le premier cas décrit chez l'enfant a fait l'objet de la thèse de HUTINEL en 1877 .

Il fallut attendre 1942 pour connaître 2 cas survenus chez des nouveaux-nés guéris par néphrectomie (CAMPBELL) (20) . Cette publication a relancé l'intérêt de la maladie et a été suivie de nombreuses études .

SANDBLOM (96) , en 1948 , individualise trois formes de thrombose veineuse rénale de l'enfant :

- une forme primitive : établie in utero dans le système veineux rénal , survenant dans les jours qui suivent la naissance chez un nouveau-né apparemment sain . Cette forme serait rare .
- une forme secondaire : plus fréquente , due à un état infectieux par le biais ou non de la déshydratation .
- une forme associée à une néphropathie .

FALLON (35) en 1949 , publie le premier cas bilatéral guéri sans intervention chirurgicale . Cette observation modifie totalement les conceptions thérapeutiques .

Plus récemment , diverses statistiques , KAUFMANN en 1958 (65) , VERHAGEN (104) , Mac FARLAND (69) en 1965 , révèlent qu'il s'agit d'une maladie relativement fréquente , dont 2 cas sur 3 sont observés

chez l'enfant, et pour la majorité chez des nouveaux-nés (60 % dans le premier mois) . L'affection unilatérale dans 55 % des cas atteint indifféremment les deux sexes ; mais chez le garçon la localisation droite est plus fréquente que la gauche , à l'inverse de ce que l'on observe habituellement chez la fille . Nos deux observations concernent 2 garçons atteints tous deux d'une forme unilatérale droite .

L'originalité de la thrombose veineuse rénale du nouveau-né dont notre première observation est un exemple typique , tient à la relative fréquence , dans les quinze premiers jours de la vie , de phénomènes thrombosants à tropisme rénal , qui sont en rapport avec une fragilité particulière du système circulatoire et du rein . Le diabète maternel , toutes les causes de déshydratation , d'infection et de choc , présents chez nos deux enfants , sont des facteurs favorisants , au sein desquels , il peut être difficile de reconnaître la thrombose .

La maladie survient habituellement après un intervalle libre de quelques jours à quelques semaines . Elle se révèle dans sa forme aiguë par l'association de signes dont l'importance varie selon les cas : état de choc , insuffisance rénale aiguë fébrile , hématurie , augmentation de volume du ou des reins atteints . A ce stade congestif de la maladie , le diagnostic est confirmé par la constatation radiologique d'une masse rénale non fonctionnelle , dont les cavités excrétrices ont une morphologie normale .

Le diagnostic différentiel , parfois difficile devant ce syndrome " gros rein muet - hématurie " se pose surtout avec certaines

formes cliniques de tumeurs (néphroblastome) ou lésions malformatives (hydronéphrose , dysplasie multikystique dans sa forme pseudo-tumorale).

La néphrectomie d'urgence est une arme efficace dans les formes unilatérales où l'insuffisance rénale aiguë est irréversible . Notre première observation en est un exemple . Admis par tous , il y a quelques années , le traitement chirurgical a permis d'obtenir souvent des survies spectaculaires et d'affirmer toujours les lésions anatomiques .

Depuis quelques années , les observations de guérison par le seul traitement médical se multiplient . Mais il est toujours permis de douter de la nature exacte des lésions anatomiques dans ces cas-là . Néanmoins actuellement , le traitement médical s'impose toujours pour lutter contre l'infection , la déshydratation et les troubles hydro-électrolytiques .

L'efficacité de l'héparine, prônée par certains il y a quelques années , est actuellement discutée (incertitude de son action sur la thrombose constituée , l'état vasculaire local dans les jours qui suivent l'installation de la thrombose (RODIER) (93)) . L'évolution à distance de ces formes traitées médicalement , se fait vers le passage au stade atrophique dont les complications peuvent nécessiter la néphrectomie secondaire . MICHON (72) remarquait en 1962 que s'il existe des formes où un traitement par l'héparine permet une récupération précoce , s'il existe peut être même des formes moins graves qui guérissent spontanément , il est très vraisemblable que certains petits reins unilatéraux sont des atrophies , diagnostiquées tardivement , dûes

à une thrombose veineuse rénale des premiers jours passée inaperçue .

Notre seconde observation qui concerne un nourrisson de 7 mois porteur d'une thrombose ancienne sur duplicité veineuse rénale avec pyélonéphrite chronique atrophiante s'inscrit vraisemblablement dans ce cadre . Toutefois, il est difficile de faire ici la part exacte des conséquences de la thrombose et des remaniements inflammatoires en rapport avec les lésions dysplasiques associées . A ce propos , il est intéressant de noter que nous n'avons généralement pas retrouvé dans la littérature l'association dysplasie - thrombose veineuse rénale ; cette possibilité était simplement évoquée par VERHAGEN (104) et DEBRE (29) .

LES REINS CONGENITAUX

Nous avons retenu après examen anatomo-pathologique 73 cas de reins dysgénétiques (soit 56 % du total) ; 20 d'entre eux (soit 27 %) sont le siège de lésions inflammatoires interstitielles associées ; les 53 autres sont purs .

Ces pièces de néphrectomie proviennent :

- 38 fois de rein simple
- 35 fois de rein double

Les anomalies congénitales observées dans ce travail se répartissent selon les critères histologiques en 2 groupes distincts comportant :

- les dysplasies d'une part (67 cas)
- l'hypoplasie segmentaire d'autre part (6 cas)

Avant d'envisager successivement l'étude de chacun de ces groupes , nous rappellerons brièvement les principales étapes du développement embryonnaire rénal normal . Une connaissance parfaite de ces mécanismes est indispensable pour tenter d'expliquer de nombreuses uropathies malformatives .

I. EMBRYOGENÈSE DE L'APPAREIL URINAIRE

I° L'appareil urinaire définitif de l'homme est le résultat d'une troisième et dernière poussée évolutive néphrogène de l'embryon .

Il procède en effet du métanéphros , formation tardive (début du 2è mois) qui apparaît chronologiquement après l'édification de deux organes transitoires : le pronéphros d'abord , le mésonephros ensuite .

Ces trois systèmes excréteurs plus ou moins séparés dans le temps et dans l'espace , ont des caractères morphologiques communs et procèdent d'une même organisation générale : ils se forment tous trois aux dépens de la partie intermédiaire du feuillet embryonnaire moyen ou mésoblaste . Cette partie intermédiaire segmentée en petits cordons cellulaires (les néphrotomes) est interposée entre la masse médiale para-axiale segmentée qui donne les somites et la lame latérale , non segmentée qui se creuse d'une cavité : le coelome interne . Le développement des trois éléments excréteurs est lié , du point de vue chronologique , à une différenciation progressive topographique du mésoblaste dans le sens crânio-caudal . Ainsi se constituent successivement un pronéphros cervical , un mésonephros dorso-lombaire et un métanéphros postérieur .

Nous n'entrerons pas dans le détail du développement des deux premières ébauches qui sont transitoires et très peu fonctionnelles . Seule la troisième étape sera décrite puisqu'elle conduit au développement du rein définitif .

2° Le rein et l'uretère définitifs sont le résultat de l'évolution de deux ébauches :

. L'une est représentée par le mésoblaste néphrotomial de la région sacrée de l'embryon . Là , existe une masse cellulaire indivise qui évolue en un massif de cellules mésenchymateuses constituant le blastème métanéphritique . Il donnera naissance à toute la partie sécrétrice du rein .

. L'autre est représentée par un diverticule canaliculaire formé aux dépens de la partie inférieure du canal de WOLFF . Ce diverticule urétéral donnera naissance à toute la partie excrétrice du rein : uretère d'abord , puis bassinets , calices et tubes collecteurs .

a) le bourgeon urétéral procédant de la partie terminale juxta-vésicale du canal de WOLFF (conduit collecteur commun aux trois formations néphritiques successives) apparaît sous forme d'un petit diverticule qui s'accroît rapidement .

Son extrémité libre se renfle , rejoint la masse métanéphrogène qu'elle refoule en s'en coiffant , puis se divise en deux branches , l'une antérieure ou crâniale , l'autre caudale . A ce stade l'ébauche urétérale représente , par sa partie simple , l'uretère , et par sa bifurcation , le bassinets . On conçoit donc que si cette bifurcation primitive de l'uretère se produit près ou très près de son origine , les uretères définitifs seront bifides ou doubles .

Au sein du tissu métanéphrogène , chaque branche se ramifie et s'organise progressivement pour donner naissance au système cali-

ciel de plus en plus subdivisé .

Enfin , de ces évaginations se ramifient une série de tubes qui se divisent en tubes de 1er , 2è , 3è ordre et forment progressivement toute l'arborisation des tubes de BELLINI .

Le tissu métanéphrogène continue à revêtir les terminaisons de ces ultimes ramifications , et le reste de sa masse coiffant l'ensemble du système constituera le cortex du rein .

Au cours de leur division , les tubes qui naissent de chaque calice restent groupés régulièrement en une formation pyramidale dont le sommet est caliciel ; les pyramides sont séparées les unes des autres par un sillon interlobaire plus ou moins profond . Cet arrangement explique la lobulation externe du rein , caractéristique du rein foetal . Elle disparaît plus tard avec la prolifération du cortex comblant les sillons interlobaires .

b) L'ébauche métanéphrogène procédant des néphrotomes postérieurs ne subit pas de segmentation . Elle évolue en un massif de cellules mésenchymateuses constituant le blastème métanéphritique . Celui ci est rapidement abordé , puis entraîné par les ramifications du bourgeon urétéral . En effet , la croissance du bourgeon urétéral , sa pénétration dans le blastème métanéphritique , et ses premières divisions dichotomiques , telles que nous les avons décrites , se déroulent sous l'effet de l'induction du mésenchyme métanéphritique (WOLFF) (IIIO).

Simultanément , les éléments mésenchymateux se groupent à l'extrémité des canaux de ramifications , en petits massifs pleins . Ces coiffes se transforment en sphérules pleines d'abord , puis en

vésicules creuses dont chacune évoluera en un tube sécréteur .

L'apparition des vésicules rénales au niveau des terminaisons des troisième et cinquième générations de division vers la fin du deuxième mois , est dûe à une induction en retour des terminaisons ampullaires des tubes collecteurs sur le blastème métanéphritique . Elles sont constituées par des cellules mésenchymateuses qui vont prendre le type épithélial et se différencier en segments du néphron : glomérule , tube contourné proximal , anse de HENLE , tube contourné distal et la communication avec le tube collecteur s'élargit (fin du 2^e mois) .

Parallèlement se développent des capillaires glomérulaires qui semblent provenir des vaisseaux déjà présents dans le blastème métanéphritique , comme l'a montré ZAMBONI (III) .

Il est difficile de préciser la date exacte à laquelle les premiers néphrons sont parfaitement constitués , mais pour OSATANONDI et POTTER (82) il s'agirait de la dixième semaine .

La formation des néphrons se poursuit jusque vers la 30 - 36^e semaine , induite par des ampoules tubulaires dont les modes de division sont variables . Parallèlement , il y a croissance en longueur des anses de HENLE qui vont coloniser la médullaire ; cette croissance se fait essentiellement pour OLIVER (81) lors des derniers mois de la gestation .

On conçoit aisément que ces processus de formation du tube rénal puissent être troublés à un moment quelconque de leur évolution , entraînant du fait de leur complexité , des aspects dysgénétiques extrêmement variables .

3° Normalement , la masse métanéphrogène , une fois constituée ,
quitte la région pelvienne ; elle subit un mouvement ascensionnel qui la porte vers la région lombaire où elle se fixe définitivement , entraînant avec elle , l'uretère qui en est solidaire .

. Primitivement et jusqu'à la 3è - 4è semaine , les deux ébauches rénales sont très proches l'une de l'autre ; et situées en dessous de la fourche constituée par les deux artères ombilicales . A cette époque , elles peuvent parfois fusionner et donner naissance à un rein unique médian et pelvien , dont la forme définitive caractéristique est celle d'un fer à cheval .

. entre la 5è et la 7è semaine , le rein passe au dessus de l'anneau formé par les artères ombilicales , et devient un organe abdominal . Dans la cavité abdominale , plus spacieuse , le pôle supérieur des reins s'incline vers l'extérieur , tandis que les pôles inférieurs restent sensiblement en contact l'un de l'autre . Le bassin et l'uretère sont encore placés sur la face antérieure , centrale du rein . Ceci explique qu'en cas de rein en fer à cheval , la fusion intéresse les pôles inférieurs , et que les bassins soient antérieurs .

. à la 8è semaine , le rein , devenu organe abdominal , complète sa rotation et le bassin se trouve placé au niveau de la face interne .

. à l'âge de 12 semaines , le pôle inférieur du rein est placé en regard du bord supérieur de la 4è vertèbre lombaire ; c'est à ce niveau qu'il demeure jusqu'à la naissance . La croissance du rein provoque une ascension du pôle supérieur , dont le maximum

est atteint à l'âge de 5 mois (II^e dorsale) . Toutefois , ce mouvement d'ascension n'est qu'apparent , car il est la conséquence de la croissance relativement plus lente du rein par rapport aux autres éléments du tronc .

4° La direction générale de l'uretère , court et épais jusqu'après la naissance , est conditionnée par la position de ses deux extrémités, rénale et vésicale . Son extrémité supérieure se porte vers l'arrière , son extrémité inférieure est entraînée vers le bas et vers l'arrière avec la base de la vessie , et sa partie moyenne occupe une position très antérieure , Différents travaux ont montré que l'uretère avait un trajet sinueux , et un calibre sensiblement uniforme jusqu'au 4^e - 5^e mois de la vie embryonnaire . Les rétrécissements et dilatations apparaissent au delà de ce stade .

Chacun des mécanismes du développement de l'appareil urinaire définitif peut être l'objet de troubles plus ou moins graves , aboutissant à des malformations plus ou moins sévères dont nous envisagerons certains aspects au cours des chapitres suivants.

I. LES DYSPLASIES

Le terme de dysplasie rénale a été utilisé par BAGGENSTOSS (3) en 1951 , pour désigner un défaut du développement embryonnaire rénal , caractérisé par un arrêt de ce développement et une différenciation anormale du tissu métanéphrogène .

De nombreux auteurs se sont attachés à l'étude histologique de la dysplasie , parmi lesquels : ERICSSON (32 - 33) , RISDON (92) , BERNSTEIN (8 9) . Avec BERNSTEIN nous considérons comme critère de dysplasie suffisant et nécessaire la présence de tubes primitifs ("primitive ducts") ou d'ilots de cartilage hétérotopique .

. Les tubes primitifs , souvent de grande taille sont bordés d'un épithélium cubique , peu différencié , ou parfois cylindrique . Ils sont entourés de manchons musculaires lisses et fibro-cellulaires collagéniques , ne comportant pas de fibres élastiques . Ces tubes primitifs , disséminés dans le tissu mésenchymateux , soit isolément , soit par petits nids de trois ou quatre , sont considérés comme des reliquats de tubes mésonéphrotiques . Leur siège est essentiellement médullaire .

. Le cartilage apparaît sous forme de petits îlots matures , de siège aussi bien cortical que médullaire . Sa présence était déjà signalée par BIGLER en 1949 (II) .

A ces deux critères essentiels , s'associent fréquemment une

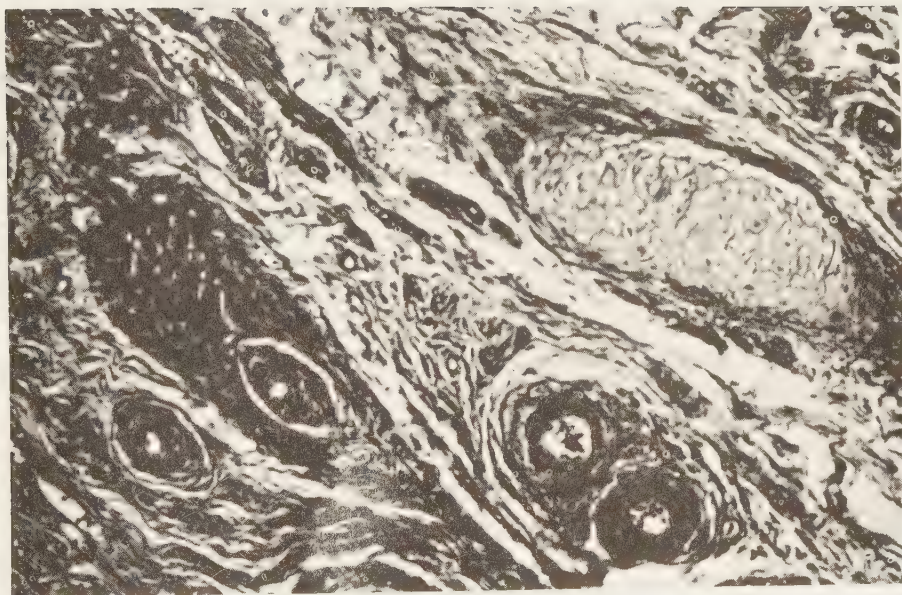


Photo 2 - (G x I34 - Trichrome de Masson)

Rein dysplasique : cartilage et tubes primitifs au sein d'un tissu conjonctivo-vasculaire .

désorganisation architecturale du parenchyme rénal et la présence de structures anormales ou peu différenciées , considérées

par certains auteurs comme caractéristiques de la dysplasie soit :

- quelques faisceaux isolés musculaires lisses (GUBLER) (24) sous la capsule ou en plein parenchyme ;
- des tubules primitifs ou " ductules " décrits par ERICSSON (32) ; beaucoup plus petits que les tubes primitifs , souvent tassés les uns contre les autres , bordés d'un épithélium indifférencié , très basophile ; ils siègent volontiers à la jonction cortico-médullaire ou dans la corticale ;
- des glomérules de type primitif ou foetal (PASTERNAK) (84) au flocculus mal développé selon l'un des trois stades décrits par Mc DONALD et EMERY (68) , souvent déjà en voie de hyalinisation avant leur maturation complète . Leur présence fréquente au voisinage des ductules suggère selon ERICSSON et IVEMARK (32) une parenté de structure .
- des îlots lymphoïdes à centre clair .

De tels aspects, bien que pouvant évoquer la dysplasie , ne permettent pas de l'affirmer . Ils peuvent en effet . apparaitre au cours de processus acquis . BERNSTEIN (6) a observé dans des reins de jeunes enfants des glomérules et tubules de morphologie apparemment primitive , au décours de nécrose ischémique , ou dans des cicatrices de biopsie rénale . Ce même auteur a pu les provoquer expérimentalement chez le rat (7) .

Les reins dysplasiques ont été répartis selon une classifica-

tion (I3) établie en fonction de l'aspect histologique des lésions d'une part , de leur répartition topographique au sein du parenchyme rénal d'autre part , en quatre entités anatomiques distinctes :

- dysplasie multikystique
- aplasie
- dysplasie cortico-médullaire (ou dysplasie totale)
- hypoplasie du cortex avec dysplasie médullaire (ou dysplasie segmentaire)

I° Dysplasie multikystique (6 cas)

. Analyse des observations

- Etude radioclinique

Nos 6 observations concernent 3 garçons et 3 filles âgés de un mois et demi à treize mois , lors de l'intervention .

Cinq fois le problème est celui d'un gros rein unilatéral . Dans le dernier cas , le diagnostic est orienté par une infection urinaire clinique et biologique .

La T.A. est toujours normale .

L'urographie intraveineuse avec prises de clichés tardifs , montre dans tous les cas un mutisme rénal . La voie excrétrice controlatérale est normale dans 5 cas . Une fois , sont associés une urétérocèle bilatérale et un méga-uretère controlatéral avec dilatation pyélo-calicielle modérée .

Deux enfants présentent en outre des malformations d'autres organes :

- des oreilles dans un cas.
- du poumon avec présence d'un lobe surnuméraire dans l'autre .

- Etude macroscopique

La dysplasie multikystique se présente sous forme d'une masse de taille variable , pesant de 30 à 110 g , en règle de volume supérieur à celui du rein normal qu'elle remplace (4 fois) , parfois de volume sensiblement normal (2 fois) . Cette masse polylobée irrégulière et bosselée , ne rappelant en rien le rein normal , est parsemée de nombreux kystes d'aspect translucide , de taille variable , de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre .

A la coupe , les kystes à paroi mince, apparaissent appendus en grappe autour d'une masse centrale informe de tissu fibreux dense . Ils renferment un liquide citrin et ne communiquent en général ni entre eux , ni avec le bassinet . Ce dernier est souvent absent . L'uretère appendu à cette masse multikystique est dans nos 6 observations atrésique , borgne dans sa partie proximale . Le pédicule rénal est habituellement grêle .

- Etude histologique

Les cavités , bordées d'un épithélium de type urinaire primitif , basophile , aplati , parfois pluri-stratifié par endroits , sont entourées d'une lame conjonctive contenant quelques fibres musculaires lisses . Entre les kystes , le tissu fibreux



Photo 3 - Dysplasie multikystique : macroscopie .

et scléreux dans la région hilaire , renferme des éléments dysplasiques essentiels ; la présence de tubes primitifs était constante dans nos 6 observations , elle était associée :

- 2 fois à du cartilage ,
- 1 fois à du tissu musculaire lisse ,
- dans 1 cas on retrouvait des petits kystes épidermoïdes ,
au sein d'un tissu central conjonctivo-adipeux .

Les éléments , disposés de façon anarchique , coexistent avec de nombreux vaisseaux et filaments nerveux .

Un examen attentif a permis de retrouver dans tous les cas , quelques îlots bien limités de parenchyme mûre , de taille variable , ne présentant pas de remaniements inflammatoires .

. Commentaires

Le terme de " rein multikystique unilatéral " proposé par SCHWARTZ (99) en 1936 , désigne une malformation rénale congénitale dont HILDEBRANDT (44) rapporta en 1894 , le premier cas . Selon les plus larges statistiques de la littérature ,

- PARKKULAINEN , en 1959 (19 cas) (83)
- PATHAK et WILLIAMS en 1963 (21 cas) (85)
- GLEASON en 1967 (38)
- CENDRON et Coll. (45 cas) (24) , cette affection parfois dénommée : aplasie rénale multikystique , dysplasie rénale kystique avec agénésie de la voie excrétrice correspondante , ou plus confusément maladie rénale plurikystique ... , est une malformation congénitale sans caractère familial ou héréditaire , intéressant

de façon diffuse toute la glande rénale . Ses caractères anatomo-cliniques en font une entité qui mérite d'être distinguée des autres kystes renaux : rein polykystique , simple kyste du rein . ou kyste multiloculaire qui n'atteint pas tout le parenchyme ,

Classiquement unilatérale atteignant indifféremment l'un ou l'autre des reins , de fréquence égale dans les deux sexes ou avec une légère prédominance masculine pour BRUEZIERE (16) , elle pose le problème chez un nourrisson d'un gros rein de découverte fortuite , et qui se révèle muet à l'urographie intraveineuse . La tension artérielle est normale . Il n'y a pas d'insuffisance rénale , si l'autre rein est normal .

Sur le plan anatomique , trois éléments la caractérisent :

- le rein, méconnaissable , est remplacé par une grappe de kystes sans parenchyme rénal macroscopiquement apparent , mais comportant à l'examen histologique quelques îlots de structure normale .
- Il existe toujours une atrésie de la voie excrétrice sur un segment variable
- Le pédicule vasculaire est inexistant ou de faible calibre

Il n'est jamais observé d'aspects de pyélonéphrite dans les reins multikystiques . Ceci concorde avec nos six observations , et s'explique aisément par l'atrésie urétérale qui ne permet pas aux agents infectants de gagner le rein non fonctionnel . Seul

un enfant présentait une infection clinique et biologique , mais il existait alors dans ce seul cas une uropathie malformative associée (urétérocèle bilatérale avec urétéro-hydronéphrose controlatérale) et malgré le tableau clinique d'infection , le rein dysplasique n'était pas infecté .

La néphrectomie est le traitement de choix des formes unilatérales et leur pronostic excellent . En fait , la notion classique d'unilatéralité doit être actuellement abandonnée . Le rein controlatéral peut être anormal . De nombreux auteurs soulignent la fréquence de ces anomalies controlatérales de diverses natures : PATHAK et WILLIAMS (85) : 20 cas sur 21 , FLANAGAN et KOZAK (36) 7 cas sur 22 , PARKKULAINEN (83) 14 cas sur 19 , CENDRON (22) 9 cas sur 15 . Cet auteur estime à 1/3 la fréquence de la sténose urétérale controlatérale avec dilatation pyélo-calicielle sus-jacente . A propos de 15 cas , il rapporte également :

- 1 cas de dysplasie multikystique bilatérale avec agénésie vésicale ,
- 2 cas d'ectopie croisée du rein kystique .

CENDRON et coll. , dans une nouvelle publication rassemblant 45 cas (24) distinguent deux formes macroscopiques :

- une forme tumorale ,
- une forme hypoplasique plus volontiers associée à des malformations controlatérales diverses (syndrome de la jonction pyélo-urétérale, sténose urétérale basse , hypoplasie rénale , lithiase , reflux vésico-urétéral ...) La possibilité d'atteinte du rein opposé doit donc rendre moins optimiste qu'on ne l'était naguère .

Si l'on adopte cette distinction pour nos observations , on note que 4 d'entre elles étaient des formes tumorales ;

2 fois le volume du rein était normal : dans l'un de ces 2 cas existaient une urétérocèle bilatérale et une urétéro-hydro-néphrose controlatérale .

D'autre part , le contexte malformatif assez discret retrouvé dans 2 de nos observations a été signalé à un degré souvent plus grand par d'autres auteurs : TORRADO (102) , VERGER (103) .

La pathogénie exacte de cette affection est méconnue . Parmi de multiples hypothèses , celle de HILDEBRANDT et BIALESTOK (10) évoque un manque d'union entre le bourgeon urétéral mésonéphrotique et le blastème rénal métanéphrogène . Mais il est alors difficile d'expliquer la présence constante de quelques néphrons normaux .

2° Aplasie (6 cas)

. Analyse des observations

- Etude radioclinique

Notre série comporte 5 garçons et 1 fille , âgés de trois mois à onze ans , lors de l'intervention .

Les troubles urinaires (4 cas) dominés par l'infection résument les circonstances de découverte de l'anomalie . Les 2 autres cas furent découverts fortuitement , l'un dans les suites d'un traumatisme , l'autre dans le cadre d'un bilan systématique réalisé chez un polymalformé . La T.A. est le plus souvent normale (5 cas) , modérément élevée dans 1 cas . L'uro-

graphie intraveineuse révèle une mutité rénale , qui dans tous nos cas concerne un petit rein siégeant à gauche . Le degré d'atrophie de ce petit rein unilatéral est évalué selon les formules de HODSON précédemment citées (47) .

I observation comporte une atrophie rénale comprise entre - I et - I,5 D.S.

3 autres sont comprises entre - 2 et - 3 D.S.

I est supérieure à - 3 D.S.

et le dernier cas n'a pu être précisé .

L'urographie intraveineuse complétée dans tous les cas d'une cystoscopie , puis d'une cystographie rétrograde , a permis la découverte d'anomalies associées de l'uretère homologue .

- abouchement ectopique : I cas
- trifurcation urétérale haute : I cas
- méga-uretère : 2 cas

Il existait un reflux vésico-urétéral bilatéral dans 2 cas , et strictement controlatéral dans 2 autres .

- Etude macroscopique

L'aspect est uniforme : petite masse informe de la taille d'une noix ou noisette , souvent aplatie en galette , ferme et blanchâtre , parfois polylobée , ne rappelant en rien la morphologie rénale . A la coupe , elle est le plus souvent pleine , dépourvue

de calices , irrégulièrement blanchâtre .

- Etude histologique

Cette petite masse fibreuse se révèle 6 fois riche en tubes primitifs et 3 fois contient du cartilage .

L'analyse systématique des divers autres éléments histologiques anormaux et leur fréquence sont reportées sur un tableau récapitulatif (Tableau X) .

2 fois , nous avons observé un début de kystisation des tubes primitifs , contenant parfois un magma grumeleux .

4 fois , il existait un îlot de parenchyme normalement développé .

Les 2 autres cas comportaient des zones de parenchyme reconnaissable mais néanmoins altéré .

Nous n'avons pas observé de remaniements inflammatoires associés .

. Commentaires

Souvent définie dans la littérature selon des critères purement radiologiques , comme une ébauche rénale non fonctionnelle , l'aplasie rénale désigne plus précisément pour le morphologiste une ébauche non différenciée , ne présentant ni l'architecture normale du rein , ni aucune structure macroscopiquement identifiable , mais

comportant toujours quelques glomérules plus ou moins bien développés . Elle se distingue donc de l'agénésie qui se caractérise par l'absence totale de tissu rénal identifiable . Pour BATZENSCHLAGER (5) , le terme de rein non fonctionnel est inexact , car l'examen histologique révèle toujours la présence de petits îlots de parenchyme différencié , trop réduits pour constituer des ensembles organiques bien agencés en cortex et pyramides , mais néanmoins fonctionnels , et susceptibles d'être le siège de lésions hypoxiques acquises .

Cet auteur fait entrer la dysplasie multikystique dans le cadre général de l'aplasie , considérant la kystisation comme un phénomène évolutif possible et fréquent au niveau des tubes primitifs . Tous les intermédiaires existent entre la volumineuse dysplasie multikystique et la petite masse fibro-vasculaire informe souvent aplatie , ferme et blanchâtre , qu'est l'aplasie .

Dans cette étude , nous avons observé 2 cas d'aplasie avec kystes . Ils représentent peut être les formes hypoplasiques de la dysplasie multikystique décrites par CENDRON (24) . Toutefois , l'aspect accessoirement kystique n'intéressant que quelques tubes au sein d'un tissu dense , et le caractère perméable de l'uretère dans ces deux cas allaient contre le diagnostic de dysplasie multikystique .

3° Dysplasie cortico-médullaire (ou dysplasie totale) (24 cas)

. Analyse des observations

- Etude radioclinique

24 pièces de néphrectomies proviennent de 22 enfants , soit 10 garçons et 12 filles , âgés de 4 mois à 14 ans lors de l'intervention .

2 d'entre eux , porteurs de duplicité pyélo-urétérale , ont subi chacun deux interventions uni ou bilatérales .

Les circonstances de découverte sont dominées par l'infection urinaire (13 cas sur 22) . 2 petites filles présentaient un tableau révélateur plus bruyant d'extériorisation avec étranglement d'une urétérocèle . Les 7 autres cas sont disparates (troubles mictionnels , douleurs abdominales , protéinurie ...) . La tension artérielle est le plus souvent normale (19 cas) , parfois modérément élevée (3 cas) .

L'urographie intraveineuse permet la découverte de 15 duplicités pyélo-urétérales dont 5 sont bilatérales . Les 7 autres enfants présentent des reins simples qui se répartissent en :

- 3 petits reins unilatéraux , muets à l'urographie intraveineuse ,
- 3 hydronéphroses
- 1 pyénophrose .

Les autres examens radiologiques (uréthro-cystographie rétrograde , urétéro-pyélographie rétrograde ...) précisent la morphologie de toute la voie excrétrice , et l'existence d'anomalies

associées :

- urétérocèle sur duplicité pyélo-urétérale : 11 cas
- méga-uretère : 12 cas
- reflux vésico-urétéral : 8 cas
- abouchement ectopique de l'uretère : 2 cas

- Etude macroscopique

Cette variété de dysplasie intéresse tantôt l'un ou les deux pyélons d'un rein double , tantôt un rein simple dans sa totalité . La morphologie de ce dernier est variable . Nous avons observé :

- 1 rein pyonéphrotique , entièrement détruit par de nombreux abcès ,
- 3 hydronéphroses par syndrome de la jonction ,
- 3 petits reins unilatéraux . Ces petits reins diffèrent des reins aplasiques par leur morphologie réniforme , prenant parfois un aspect de " rein miniature régulier le rein est en fait plus souvent irrégulier , bosselé , mou . A la coupe , les cavités pyélo-calicielles sont perméables et on distingue la corticale de la médullaire ; celle ci est anormalement aplatie sans identification possible des papilles .

- Etude histologique

S'il est dans tous les cas possible de reconnaître quelques îlots de parenchyme sain , essentiellement corticaux , le reste du rein est très anormal . La médullaire renferme dans un tissu

conjonctif abondant de multiples tubes primitifs , parfois du cartilage , ou de petits trousseaux de fibres musculaires . La corticale , toujours très altérée , est moins nettement dysplasique ; tubes primitifs et cartilage y sont beaucoup plus rares qu'au niveau de la médullaire . Dans les cas typiques , le cortex comporte de nombreux tubes urinaires , non fonctionnels , microkystiques , dont le diamètre ne dépasse pas un millimètre . Revêtus d'un épithélium cubique ou aplati , ces tubes atrophiques , très nombreux , tassés les uns contre les autres , au contenu homogène , éosinophile , fortement PAS positif , réalisent des plages d'aspect " pseudo-thyroïdien " .

Par ailleurs , nous avons observé dans un quart des cas au sein de la corticale deux ou trois volumineux kystes hyalins , PAS positif , interprétés comme une dilatation de certains tubes avec stagnation du produit d'excrétion en amont d'une altération obstructive . Les rares glomérules présents , en dehors des îlots normaux , sont de type primitif en voie de scléro-hyalinisation .

Dans près de la moitié des cas (II cas) , les lésions congénitales sont le siège de remaniements inflammatoires : pyélonéphrite banale (8 cas) ou xanthogranulomateuse (3 cas) .

4° Hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire ou dysplasie segmentaire (3I cas) .

Ce dernier groupe comporte le plus grand nombre de cas parmi toutes les observations de dysplasie .

. Analyse des observations

- Etude Radio-clinique

31 néphrectomies ont été effectuées sur un total de 28 enfants (15 garçons et 13 filles) âgés de un mois à treize ans . lors de l'intervention . Plus de la moitié d'entre eux (17 sur 28) sont des nourrissons de moins de 2 ans , et 3 seulement ont plus de 6 ans ;

L'infection urinaire est la circonstance révélatrice dans la moitié des cas , l'autre moitié étant révélée selon des modalités diverses également réparties : troubles mictionnels , signes généraux , urétérocèle prolabée , ou même découverte fortuite . La tension artérielle est le plus souvent normale (22 cas) , modérément élevée dans 6 cas .

Après examen radiologique , nous avons dénombré :

- 15 reins simples dont 11 petits reins unilatéraux et 4 hydronéphroses .
- 13 duplicités pyélo-urétérales dont 5 bilatérales .

Des anomalies urétérales sont presque constamment associées aux duplicités (7 urétérocèles , 4 abouchements ectopiques) . Enfin , parmi les autres anomalies urinaires observées dans ce groupe , nous avons relevé :

- 17 méga-uretères dont 6 bilatéraux .
- 14 reflux vésico-urétéraux dont 5 bilatéraux .

- Etude macroscopique

Cette variété de dysplasie a été observée avec une fré-

quence égale sur des pyélons surnuméraires et des reins entiers . Ces derniers sont le plus souvent des petits reins unilatéraux dont le degré d'atrophie est moins important que dans les deux groupes précédents :

- 1 à - 1,5 D.S. dans 8 cas
- 2 à - 3 D.S. dans 3 cas

La morphologie d'ensemble est peu modifiée . Les zones altérées sont caractérisées par des encoches ou rétractions corticales , qui donnent au rein un aspect bosselé . Sur la tranche de section on précise l'existence de rénicules normaux à coté des zones rétractées .

- Etude histologique

Le cortex , d'épaisseur normale en certains endroits se réduit nettement en d'autres points . On observe alors entre deux zones de morphologie normale l'insertion d'une plage triangulaire à sommet hilaire , à limites nettes , où l'architecture est totalement remaniée . Ces zones anormales correspondent aux sillons macroscopiques . Les glomérules y sont de type embryonnaire ou totalement hyalinisés et rétractés , parfois kystiques . Certaines de ces plages sont même aglomérulaires . Les tubes sont atrophiques , contenant souvent une substance d'allure colloïde . Les vaisseaux sont assez nombreux , mais sans lésion d'endartérite .

La médullaire , en regard de ce foyer hypoplasique est dysplasique . Elle renferme dans tous les cas des tubes primitifs , plus rarement du cartilage , souvent des tubules primitifs

à la jonction cortico-médullaire . La fréquence de ces divers éléments est reportée sur le tableau récapitulatif (Tableau X)

Enfin , existaient dans quelques cas des remaniements : soit altérations inflammatoires de l'interstitium (9 cas) , soit néphrocalcinose médullaire : tubulaire et interstitielle (3 cas).

. Commentaires

Ces deux dernières entités : dysplasie totale et hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire , quoique bien distinctes sur le plan morphologique , ne présentent en fait pas d'individualité nette radio-clinique. Elles ne sont pas toujours distinguées dans la littérature . Il nous a donc paru préférable d'en regrouper les principaux traits .

L'affection , de l'un ou l'autre type , est reconnue à tout âge , dans les deux sexes . Toutefois , il convient de remarquer la découverte souvent précoce (avant l'âge de 2 ans) des premières anomalies . Celles ci sont essentiellement d'ordre urinaire . Le retentissement sur l'état général est variable , mais la tension artérielle est en règle normale ; l'urographie intraveineuse objective la présence d'une ou plusieurs anomalies associées particulièrement fréquentes dans ces deux groupes .

Sur le plan anatomique , l'affection intéresse tantôt l'un ou les deux pyélons d'une duplicité , tantôt un petit rein unilatéral . Celui ci est fréquemment bosselé et irrégulier , mais sa morphologie réniforme et la distinction des zones corticales et

médullaires à la coupe , le différencient du rein multikystique ou aplasique . Dans tous les cas , on retrouve aisément plusieurs îlots de parenchyme sain .

Dans près de la moitié des cas , les lésions congénitales sont le siège de remaniements inflammatoires . Il est communément admis actuellement que la dysplasie joue un rôle important dans la survenue de l'infection du tractus urinaire (ERICSSON (32) , MARSHALL (66)) . Le rein , contenant des reliquats embryonnaires nous a semblé d'autant plus vulnérable à l'infection que le reste du parenchyme était mieux développé . Pour le pathologiste , l'intérêt pratique de ces lésions inflammatoires est grand car elles se superposent aux lésions d'hypoplasie corticale qu'elles remanient ; elles peuvent les masquer , rendant difficile l'identification des lésions congénitales . Autrefois , mal connues , les lésions d'hypoplasie corticale ont été souvent interprétées comme des lésions inflammatoires pures .

Nous avons relevé la fréquence comparée des divers éléments histologiques de certitude (ou simplement évocateurs de dysplasie) selon l'entité anatomo-clinique considérée . Le tableau récapitulatif fait apparaître la quasi constance des " ductus " . La fréquence de présence du cartilage et du muscle lisse est nettement moindre ; et au fur et à mesure que l'aspect extérieur du rein se rapproche de la normale , tubes primitifs et cartilage se raréfient . Les ductules et glomérules foetaux sont observés de façon variable . Les îlots lymphoïdes à centre clair , en l'absence de lésions interstitielles caractérisées , semblent également évocateurs de dysplasie . Enfin , nous avons noté dans un quart des observations

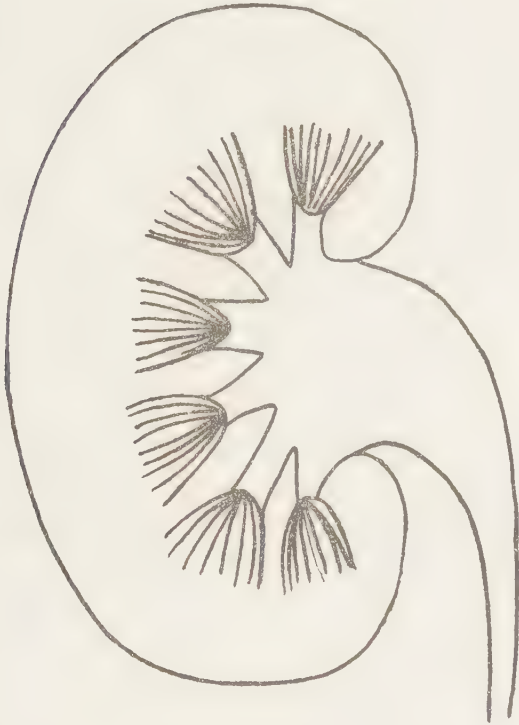
de dysplasie cortico-médullaire ou médullaire simple avec hypoplasie du cortex la présence de volumineux kystes hyalins et de nombreux tubes pseudo-thyroïdiens . Toutefois , ces derniers ne réalisent pas les vastes plages retrouvées dans tous les cas d'hypoplasie segmentaire .

	Dysplasie multikystique	Aplasie	Dysplasie totale (Dysplasie cortico- médullaire)	Dysplasie segmentaire (Dysplasie de la médul- laire avec hypoplasie du cortex)
Tubes primitifs	100 %	100 %	92 %	100 %
Cartilage	38 %	50 %	33 %	6 %
Muscle lisse	16 %	33 %	29 %	13 %
Tubules primitifs	16 %	50 %	12,5 %	19 %
Glomérules embryonnaires	33 %	66 %	33 %	52 %
Ilots lymphoïdes	16 %	16 %	33 %	52 %
Kystes hyalins	0 %	0 %	25 %	26 %
Tubes Pseudo-thyroïdiens	0 %	0 %	25 %	32 %

TABLEAU X : Tableau récapitulatif de la fréquence des éléments histologiques anormaux
au cours des dysplasies rénales.

SCHEMA I

REIN NORMAL



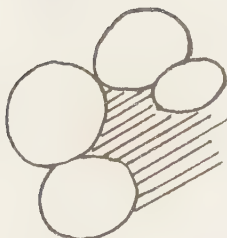
Ia - Macroscopie du rein sectionné longitudinalement .



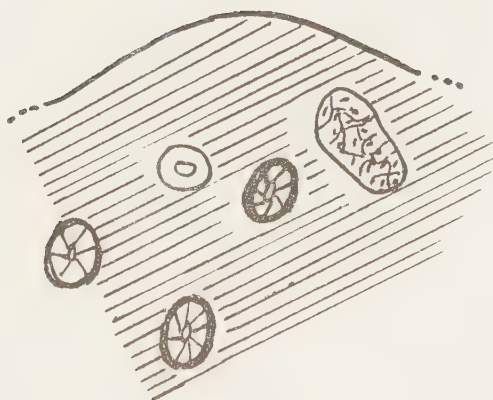
Ib - Histologie (glomérules , tubes contournés , artères)

SCHEMA II

DYSPLASIE MULTIKYSTIQUE



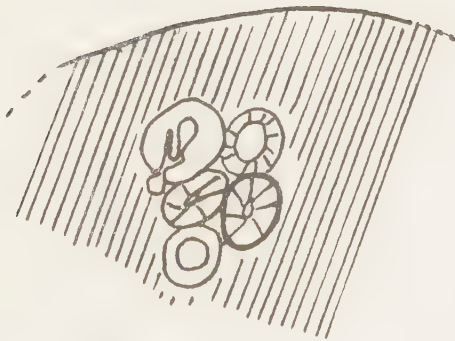
IIa - Macroscopie : kystes appendus en grappe autour d'une masse fibreuse centrale.



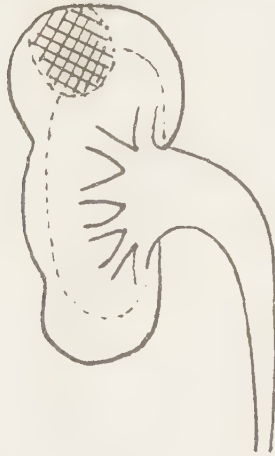
IIb - Histologie - Rares dérivés wolffiens et cartilage dans du tissu conjonctivo-vasculaire, sans parenchyme fonctionnel.

SCHEMA IIIAPLASIE

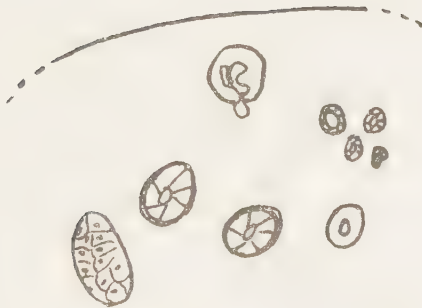
IIIa - Macroscopie : Petite ébauche fibreuse , sans configuration rénale , et dépourvue de cavités excrétrices .



IIIb - Histologie : Eléments dysplasiques (tubes primitifs , glomérules embryonnaires.) dans un tissu conjonctivo-vasculaire .

DYSPLASIE CORTICO-MEDULLAIRE (ou DYSPLASIE TOTALE)

IVa - Macroscopie : Petit rein bosselé , comportant des cavités excrétrices perméables ; la corticale et la médullaire identifiables sont amincies ; un flot de parenchyme normal au pôle supérieur .

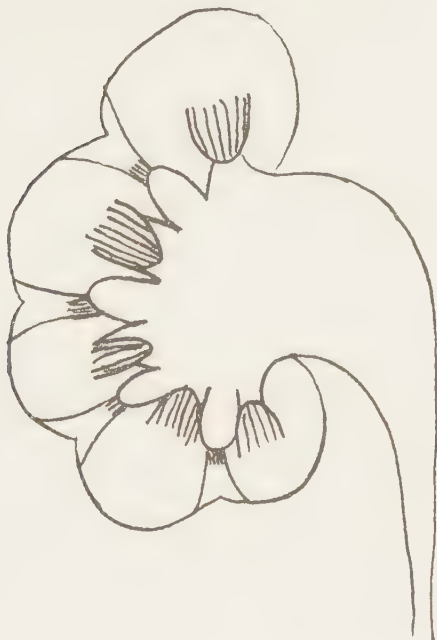


IVb - Histologie : Eléments dysplasiques au sein de la corticale et de la médullaire (tubes et tubules primitifs , cartilage , glomérules embryonnaires ...)

SCHEMA V

HYPOPLASIE DU CORTEX AVEC DYSPLASIE DE LA MEDULLAIRE

(ou Dysplasie Segmentaire)



Va- Macroscopie : Rein bosselé dont l'architecture est subnormale ; rétractions corticales en regard d'altérations médullaires .



Vb - Histologie : Zone triangulaire d'hypoplasie corticale (glomérules embryonnaires ou scléreux , tubes atrophiques , tubules primitifs) en regard d'un foyer de dysplasie médullaire .

3° L'Hypoplasie segmentaire

Elle est à côté des dysplasies, le deuxième type de lésion congénitale ayant fait l'objet de cette étude .

Elle se définit par l'absence segmentaire de différenciation dans des territoires rénaux lobaires , sublobaires ou plurilobaires .

. Analyse des observations

Nous avons retenu ce diagnostic pour 6 néphrectomies effectuées chez 5 enfants . L'un d'entre eux subit une néphrectomie totale d'un côté , puis partielle de l'autre .

- Etude radio-clinique

Les 5 enfants sont de sexe féminin , âgées de 15 mois à 14 ans lors de la découverte de l'affection . Celle ci s'est révélée 3 fois par une infection urinaire , 1 fois par une hypertension artérielle et 1 fois par une protéinurie .

4 enfants étaient hypertendus : sévèrement dans 1 cas où l'hypertension artérielle fut révélatrice , modérément dans les 3 autres cas . L'urographie intraveineuse a permis la découverte de 4 petits reins unilatéraux (2 droits et 2 gauches) . Le dernier cas intéresse l'un des deux pyélons d'une duplicité droite pour lequel fut réalisée une néphrectomie partielle .

Le diagnostic était suspecté sur l'urographie dans 4

cas devant l'hypotrophie irrégulière du rein , au contour bosselé , avec des encoches caractéristiques et des calices en massue , hypotoniques en regard (57 , (58). Dans un cas les lésions bilatérales mais nettement prédominantes d'un coté , ont nécessité une néphrectomie totale droite associée à une néphrectomie partielle gauche sur duplicité . Ce cas correspondait à l'hypertension artérielle sévère révélatrice de l'affection . En dehors de cette forme bilatérale , le fonctionnement du rein controlatéral , en hypertrophie compensatrice était normal . La cystographie rétrograde a révélé la présence d'un reflux vésico-urétéral (3 cas) ou bilatéral (I cas) .

Nous n'avons pas retrouvé d'autres uropathies malformatives associées .

- Etude macroscopique

Elle fournit des données superposables à celles de l'urographie intraveineuse . Le degré d'atrophie de nos petits reins était :

- 2 D.S. dans un cas
- 3 D.S. dans 3 cas

Toujours irrégulièrement bosselée , la surface extérieure du petit rein est déformée par des dépressions de topographie variable selon les sièges et l'importance du territoire hypoplasique . Dans deux cas , elle était globale , dans deux autres polaire . Ces dépressions sont profondes et plus étendues que celles de l' " atrophie pyélonéphritique (OBERLING) (78)

réalisant un aspect " ficelé " évocateur (HABIB) (39) .

A la coupe , l'architecture est anormale dans le territoire hypoplasique où corticale et médullaire sont amincies . Il n'y a pas de pyramide . Le calice en regard du lobe hypoplasique apparaît plus large que normalement et la distance cortico-calicielle est diminuée . Ces anomalies tranchent sur le parenchyme avoisinant normal ; l'artère rénale est le plus souvent grêle mais non altérée .

- Etude histologique

Elle est caractérisée par la juxtaposition de zones rétractées et de zones normales séparées par des limites nettes .

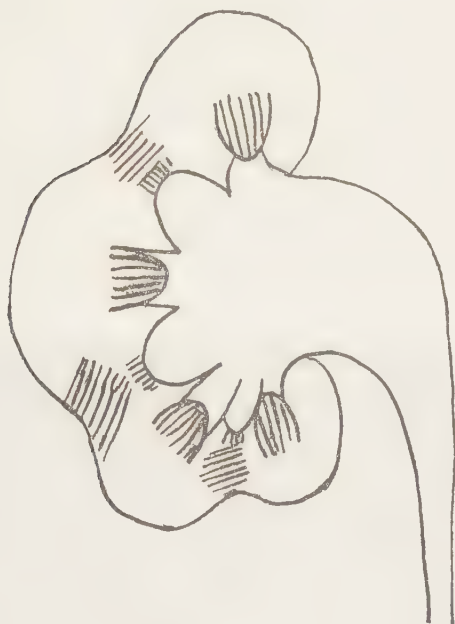
a) Les zones rétractées , hypoplasiques , de nombre et de topographie variables , parfois éparses sur toute la hauteur rénale , alternant plus ou moins régulièrement avec des zones saines (2 cas) , ou localisés à un pôle (2 cas) ou à un pyélon surnuméraire (2 cas) , s'étendent de la capsule rénale aux cavités pyéliquies . Ces lésions bien limitées , souvent triangulaires , sont bien distinctes du parenchyme sain qui les entoure .

- la médullaire , aplatie , est réduite à une mince bande fibreuse . Quelques tubes collecteurs s'y dispersent au voisinage de la muqueuse pyélique . En aucun cas , la médullaire n'était dysplasique . Nous avons noté une néphro-calcinose une fois .

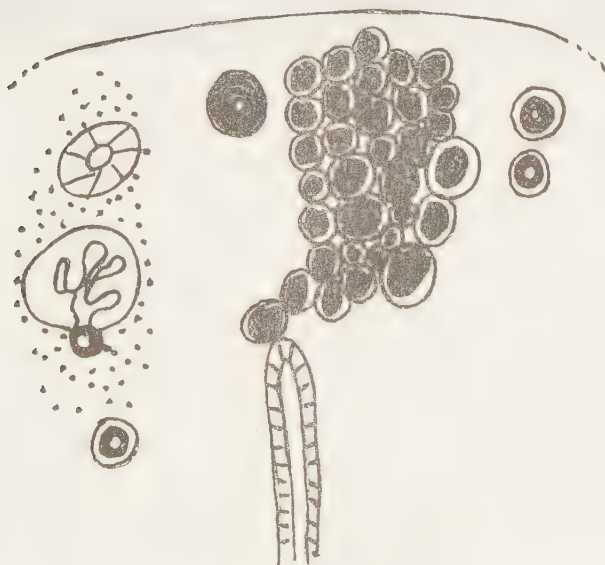
- la corticale est caractérisée par la présence constante

SCHEMA VI

HYPOPLASIE SEGMENTAIRE



- Macroscopie : segments hypoplasiques lobulaires , cortico-médullaires minces et calices dilatés sans papille rénale .



- Histologie : Microkystes tubulaires agglutinés en vésicules pseudo-thyroïdiennes ; rares tubes d'origine wolffienne , glomérules inexistantes ou scléreux ; lésions d'endarterite scléro-élastique sténosante .

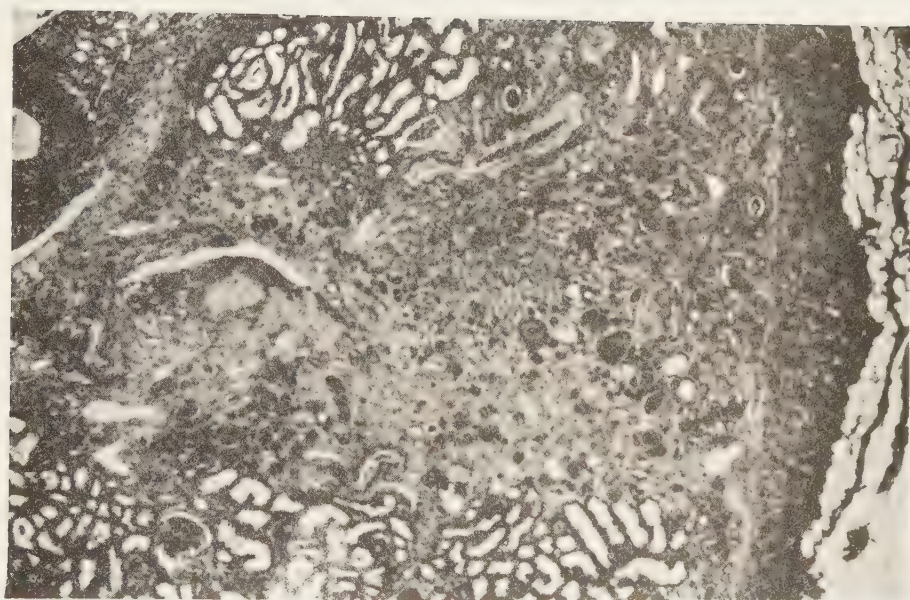


Photo 4 - (G x 25 - Trichrome de Masson)

Hypoplasie segmentaire : territoire hypoplasique triangulaire , à limites nettes . Plage de tubes pseudo-thyroïdiens et lésions d'endartérite scléro-élastique .

de certains éléments .

.L'abondance des tubes dilatés , à l'épithélium plat cubique ou endothéliforme , au contenu éosinophile , réalise par leur juxtaposition de vastes plages d'aspect pseudo-thyroïdien très caractéristique . Voisinant avec ces aspects , d'autres tubes plus rares sont moins évocateurs et collabés .

. Les lésions vasculaires , également constantes , intéressent les artères de petit calibre , notamment les artères arquées et interlobulaires , à un moindre degré les artères interlobaires . Apparemment , beaucoup plus nombreuses que normalement , en raison de leur trajet sinueux , en " tire-bouchon " (HABIB) (39) , elles sont le siège d'une endartérite scléroélastique plus ou moins sténosante . Les colorations associées : WEIGERT - hématéine - éosine , les visualisent nettement . De larges cavités lymphatiques revêtues d'un endothélium les entourent fréquemment . Nous avons noté une fois la présence de formations glomiques au voisinage des gros vaisseaux . Ces formations vasculaires , de la taille d'un glomérule , sont entourées de manchons fibrillaires grêles et centrées par un amas de nécrose fibrinoïde .

. La présence des glomérules dans l'hypoplasie segmentaire est discutée :

- 2 de nos observations étaient effectivement aglomérulaires
- 2 autres , apparemment aglomérulaires de prime abord , comportaient en fait de tout petits blocs hyalins , dans lesquels la coloration du PAS permettait d'individualiser les restes du lacis capillaire d'un glomérule .

- les 2 derniers cas présentaient d'authentiques " glomérules fibreux " ayant l'aspect de classiques " pains à cacheter " .

. le tissu interstitiel des territoires hypoplasiques ne comportait ni fibrose , ni infiltrat inflammatoire .

b). Les territoires adjacents à ces zones rétractées étaient sains dans 4 cas ; les 2 autres présentaient des remaniements :

- retentissement artériel et parenchymateux de l'hypertension artérielle avec lésion de néphro-angio-sclérose modérée (1 cas) .
- remaniements inflammatoires surajoutés (1 cas) .

. Commentaires

Décrite en 1929 par des auteurs scandinaves (ASK-UPMARK) (1) cette lésion était jusqu'à ces dix dernières années fort peu connue , habituellement englobée dans le diagnostic de pyélonéphrite chronique ou de dysplasie rénale . En 1962 , BATZENSCHLAGER (5) d'une part , reprenant les travaux de FAHR (34) qui dès 1938 , attirait aussi l'attention sur cette variété de lésion qualifiée de " néphrite hypogénétique " , et LJUNQVIST (62) d'autre part , publient plusieurs observations de cette hypoplasie qu'ils considèrent d'origine congénitale . Depuis 1965 , surtout , grâce aux travaux de R.HABIB et ROYER (39) , une description complète de la lésion a été faite sur le plan clinique , radiologique et morphologique .

En dépit de cette étude , l'hypoplasie segmentaire est encore

rarement reconnue et décrite comme telle .

Nous retrouvons ici la prédominance féminine (100 %) non signalée par BATZENSCHLAGER , mais constatée déjà par d'autres auteurs chez l'enfant : R.HABIB (39) , MOZZICONACCI (75) , ROYER (95) et l'adulte (13) .

L'âge de découverte de l'affection est variable en fonction de l'étendue des lésions . L'hypertension artérielle est fréquente (52), quoique non indispensable au diagnostic . Celui ci peut souvent être suspecté dès l'urographie intraveineuse . Nos constatations sont superposables à celles des autres auteurs . La seule malformation urinaire parfois constatée en association à l'hypoplasie segmentaire est l'existence d'une duplicité (2 de nos observations) . Ce fait était déjà noté par BATZENSCHLAGER (5) .

L'aspect histologique est caractérisé par l'association de zones rétractées et de zones normales nettement délimitées . L'absence de dysplasie de la médullaire concorde avec les données de la littérature (5) . Seul NOUAÏLLE (77) en rapporte un cas sur 34 observations .

Au niveau des zones corticales rétractées trois éléments sont essentiels :

1° les vastes plages pseudo-thyroïdiennes sont caractéristiques. Cet aspect micro-kystique (" thyroïd-like") de certains tubes dilatés , au contenu éosinophile , a été longtemps considéré comme

le meilleur signe de pyélo-néphrite chronique (STAEMMLER et DOPHEIDE) (101); en fait , ils n'en sont pas pathognomoniques et peuvent également se voir dans les reins ischémiques ou hypoplasiques (KIMMEL-STIEL) (54) . Pour FAHR (34) , ils font partie du tableau de l'"hypogenetische Nephritis " . Par ailleurs , lorsqu'ils existent dans les néphrites chroniques ascendantes , ces tubes sont très différents de ceux rencontrés dans les hypoplasies segmentaires : peu nombreux , souvent de petite taille et dispersés au sein de la sclérose , ils ne réalisent pas les vastes plages constamment rencontrées ici . La nature de ces microkystes a été l'objet de discussions : OLIVER (81) et MARSHALL (67) ont montré par micro-dissection du néphron , qu'il s'agissait de petits kystes fermés de tous cotés . PASTERNAK a confirmé cette hypothèse par des coupes en série (84) .

2° les anomalies vasculaires précédemment décrites sont considérées par les auteurs comme un élément du diagnostic . En effet ces lésions d'endartérite scléro-élastique nettes et constantes ne peuvent être mises sur le compte de l'hypertension artérielle , puisque les artères de même calibre dans les territoires adjacents aux territoires hypoplasiques sont normales ou peu modifiées .

3° la présence de glomérules dans l'hypoplasie segmentaire est discutée . BATZENSCHLAGER considère leur absence comme un critère de diagnostic , désignant l'affection sous le terme d' "hypoplasie segmentaire aglomérulaire " (5) (90) . Par contre , R.HABIB (39) considère que si la plupart des zones sont aglomérulaires , il exis-

te parfois en certains endroits , des glomérules d'aspect fibreux , mis en évidence par la coloration au PAS . Nous n'avons personnellement observé que deux cas réellement aglomérulaires .

Au total cette affection dont l'origine congénitale est actuellement admise , est très particulière sur le plan anatomo-pathologique . Trois lésions cependant peuvent s'en rapprocher :

. la pyélonéphrite chronique . Jusqu'à ces dernières années , la plupart des " Scarred kidneys " était considérée à priori comme des reins pyélonéphritiques , la confusion étant dûe au caractère également segmentaire des zones atrophiques inflammatoires s'étendant en éventail à point de départ pyélique . Pourtant ces lésions se différencient de l'hypoplasie segmentaire par l'aspect plus grossièrement triangulaire souvent irrégulier des dépressions externes qui sont en outre peu profondes et peu étendues , donnant un aspect plutôt vallonné qu' " encoché " . Au microscope ces lésions occupent des foyers corticaux à contours irréguliers , en carte de géographie . Mais elles sont aussi distribuées dans le parenchyme sous forme de trainées médullaires plus fines et l'aspect rayonnant , en éventail . Ceci s'oppose donc au caractère nettement triangulaire , bien limité des rétractions de l'hypoplasie segmentaire .

En outre , les glomérules présentent généralement des aspects de fibrose périglomérulaire (type I de KIMMELSTIEL) (54) par opposition au type II où la fibrose est " hyalinisante intra-capsulaire " . Les vaisseaux , même s'ils présentent des lésions d'endartérite ne

sont ni aussi pathologiques , ni aussi nombreux que dans l'hypoplasie segmentaire . De plus , la médullaire ne présente pas de lésions notables en dehors d'une infiltration inflammatoire éventuelle .

. l'atrophie irrégulière avec cicatrices d'infarctus ou de nécrose corticale .

Le diagnostic différentiel est ici plus difficile . Les foyers d'origine ischémique peuvent également être segmentaires ; l'aspect des glomérules et des tubes est parfois superposable . Les lésions vasculaires , quoique moins marquées peuvent exister . Mais dans l'hypoplasie segmentaire , les lésions intéressent exclusivement la corticale , tandis que la médullaire est toujours préservée .

. l'hypoplasie du cortex

Cette lésion précédemment décrite dans le cadre des dysplasies , présente des lésions de la corticale voisine de celles de l'hypoplasie segmentaire . Mais les vaisseaux ne présentent jamais les lésions d'endartérite scléro-élastique marquées observées dans l'hypoplasie segmentaire . En outre , l'hypoplasie du cortex est généralement associée à une dysplasie de la médullaire , et à d'autres uropathies malformatives .

L'étiopathogénie de cette hypoplasie segmentaire reste méconnue . BATZENSCHLAGER considère que l'anomalie de ces segments hypoplasiques provient d'une absence congénitale de glomérules , induite par un

trouble du développement embryonnaire du bouquet vasculaire des glomérules justifiant ainsi le terme " d'hypoplasie segmentaire aglomérulaire " .

R.HABIB ne retient pas cette hypothèse pour deux raisons

(39) :

1° il existe des tubes contournés , or du point de vue embryologique , ceux ci ne peuvent se développer qu'en présence d'ébauches glomérulaires .

2° la coloration du PAS met en évidence au niveau de la corticale hypoplasique , de petites formations fibreuses de nature glomérulaire .

Cet auteur explique l'origine congénitale et l'aspect des lésions par l'intervention de deux phénomènes successifs :

- un accident , qui à un moment donné de l'évolution du parenchyme rénal mais non précocément , puisque tous les éléments sont présents , a causé des dégâts irréversibles : destruction des glomérules déjà formés ayant donc un aspect identique chez un même malade , mais variable d'un malade à l'autre selon la date de cette destruction ; altération des tubes déjà formés .

- en raison de ces dégâts , les segments altérés ont arrêté leur développement, ce qui a entraîné également un arrêt de croissance de tout le parenchyme rénal, comme en témoignent la petite taille des reins et l'aspect grêle des artères rénales .

Dans cette hypothèse R.HABIB confère aux vaisseaux un rôle primordial , estimant que " les lésions vasculaires in utero sont le primum movens de la malformation " .

LES REINS INFLAMMATOIRES PURS

Nous avons retenu au terme de l'examen anatomo-pathologique 30 cas (soit 23 %) de lésions rénales inflammatoires pures , c'est à dire constituées par un parenchyme normalement développé et bien différencié .

Nous avons volontairement exclu de cette catégorie les pyélonéphrites des reins hydronéphrotiques dont l'étude a été groupée dans le cadre général des hydronéphroses par syndrome de la jonction pyélo-urétérale , dans un chapitre antérieur .

Ces lésions interstitielles qui concernent 18 garçons et 12 filles ont été observées en grande majorité sur des pièces de néphrectomies totales (28 cas) pour seulement 2 pièces de néphrectomies partielles .

Les 30 observations se répartissent selon l'aspect des lésions en 4 sous-groupes :

- les pyélonéphrites xanthogranulomateuses : 2 cas
- les pyélonéphrites aiguës : 3 cas
- les pyélonéphrites subaiguës : 3 cas
- les pyélonéphrites chroniques banales : 22 cas

I. LES PYÉLONÉPHRITES XANTHOGRANULOMATEUSES (2 cas)

. Nos Observations

Ces lésions ont été découvertes sur deux pièces de néphrectomie totale (un rein droit et un rein gauche) provenant de 2 garçons de 4 ans .

. Etude radio-clinique

Tous deux présentaient des antécédents d'infection urinaire à répétition , révélatrice dans l'une des deux observations . L'autre cas fut découvert à l'occasion d'un bilan pratiqué en milieu chirurgical , dans les suites d'un accident de la voie publique . L'attention était attirée à l'examen clinique de ces deux enfants , par la présence d'une masse du flanc ayant tous les caractères d'un gros rein .

La tension artérielle , et la fonction rénale globale étaient normales .

L'urographie intraveineuse , complétée d'une urétéro-pyélographie rétrograde évoquait une pyonéphrose évoluée devant un rein muet , paraissant volumineux sur le cliché sans préparation et associé à une lithiase de la voie excrétrice homologue . Celle-ci intéressait le bassinet et l'uretère lombaire dans un cas , l'uretère pelvien .

. Etude macroscopique

L'aspect des deux reins est identique , volumineux , de la taille de reins adultes , ils présentent une périnéphrite

intense : la capsule très épaissie se détache difficilement du rein sous-jacent de coloration pâle . A la coupe , les cavités pyélo-calicielles dilatées sont bordées d'un tissu jaunâtre et grumeleux . Le parenchyme fibreux , gris-blanc , est parsemé de multiples aires d' " aspect jaune-beurre " , d' étendue variable . On note , en outre , quelques foyers hémorragiques sous capsulaires .

. Etude histologique

Au microscope , le rein apparait détruit par un processus inflammatoire intense , diffus et ancien , s'étendant au péri-rein . On observe au sein d'un tissu fibreux abondant riche en infiltrats inflammatoires denses , lympho-plasmocytaires , la présence de vastes foyers suppuratifs . Ces abcès sont bordés d' un granulome où prédominent des " histiocytes xanthélasmiés " bien visualisés par la coloration à l' Oil red O : de grande taille , au noyau petit , pycnotique et au cytoplasme abondant et spumeux . A ces cellules xanthomateuses s'associe dans l'une des deux observations une réaction giganto-cellulaire autour de cristaux de cholestérol . Ailleurs , certaines plages polycycliques scléro-hyalines témoignent de foyers suppuratifs anciens cicatriciels . Enfin , les rares zones de parenchyme encore identifiable sont très altérées : les tubes sont atrophiques ou dilatés , les glomérules en voie de scléro-hyalinisation , ou déjà en pain à cacheter , et les vaisseaux présentent des lésions d'endartérite sténosante . En outre , l'un des deux enfants présente une néphrocalcinose médullaire .

. Commentaires

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse est une variété classiquement rare de pyélonéphrite de l'enfant. Nous en avons observé personnellement 5 cas dans le cadre de ce travail , puisque outre les 2 observations qui viennent d'être décrites , nous en avons précédemment déjà signalées 3 autres , développées sur des reins atteints de dysplasie totale .

Citée pour la première fois dans la littérature par SCHLAGENHAUFEN (97) en 1916 , la première description de la lésion chez un adulte est dûe à PUTSCHER en 1934 . Dès lors , elle est l'objet de nombreux travaux parmi lesquels ceux de BARRIE en 1934 (2 cas) , GHOSH (37) en 1955 (3 cas) , SELZER (100) en 1957 (7 cas) , HOOPER (49) en 1962 (25 cas) . En 1966 , RIOS-DALENS (91) faisant une revue de la littérature en dénombre 67 observations dont la majorité appartient aux 10 dernières années . En réalité elles sont probablement plus nombreuses , mais parfois méconnues en raison de leurs caractères radio-cliniques et anatomiques plus ou moins trompeurs . Parfois confondues avec la tuberculose (BARRIE) (4) , elles le sont beaucoup plus avec les néoplasies malignes en raison de leur fréquent caractère pseudo-tumoral (HOOPER , Mc KENZIE) (70) . Ce caractère était également retrouvé dans nos observations pédiatriques .

Cette affection est connue chez l'enfant depuis la thèse de M.LEVY (59) en 1967 qui rapporte l'expérience de R.HABIB concernant 4 observations . L'individualisation de la maladie repose

sur 3 types de critères :

a) les critères cliniques sont : l'aspect pseudo-tumoral , l'infection urinaire , la douleur lombaire .

b) les critères radiologiques sont essentiellement représentés par la mutité rénale unilatérale . La cystographie descendante de sécrétion est toujours normale .

c) les critères anatomiques permettent seuls d'affirmer la maladie : le rein est gros et entouré d'une gangue scléro-inflammatoire étendue à l'uretère . Sa dissection est laborieuse . A l'ouverture de la pièce s'écoule un flot de pus grumeleux évoquant parfois le caséum . L'examen histologique précise le caractère spécifique des lésions . Le parenchyme rénal est totalement détruit et on remarque la présence d'une réaction inflammatoire riche en cellules chargées de lipides . Ces cellules spumeuses , disposées en nappes au niveau de la médullaire , réalisent des nodules xanthomateux qui contiennent aussi des zones de nécrose et parfois des cellules géantes (cellules de TOUTON) .

L'étiopathogénie de cette affection , encore mal connue , a fait l'objet de nombreuses hypothèses .

- l'obstruction prolongée des voies excrétrices , d'origine lithiasique ou non , engendrant une infection chronique a été invoquée . Néanmoins , bien que nos deux observations comportent une lithiasie , de telles lésions xanthogranulomateuses n'ont pas été observées dans de nombreux autres cas de lithiasie ou d'uropathies

malformatives obstructives .

- l'action spécifique de certains germes , notamment le protéus , a été longuement discutée , mais en fait non retenue , de même que

- la possibilité d'une dyslipoidose avec accumulation cellulaire des lipides .

- L'hypothèse retenue par BLAJA et coll. (12) au XIV^e Congrès International d'Urologie de 1967 est la suivante : ces auteurs rapprochent les cellules spumeuses des lipophages et pensent qu'il s'agit d'un phénomène secondaire à la pyélonéphrite chronique ; les suppurations prolongées avec destructions étendues de parenchyme rénal libéreraient de grandes quantités de lipides phagocytés par des histiocytes , prenant alors l'aspect de cellules xanthomateuses . Mais on comprend mal pourquoi ces anomalies apparaissent dans certains cas de pyélonéphrite plutôt que dans d'autres .

En fait , tout ceci est peu satisfaisant , et M. LEVY (59) dans sa thèse retient une dernière hypothèse : il pourrait s'agir d'une forme particulière de nécrose papillaire , d'évolution chronique , entraînant une incrustation calcique de la papille nécrosée , et la formation de granulome inflammatoire riche en cellules xanthomateuses .

2. LES PYELONEPHRITES AIGUES ET SUBAIGUES (6 cas)

Nous avons volontairement regroupé ces deux types de lésions peu différentes l'une de l'autre . Leur individualité toute relative n'est qu'anatomique .

7 Nos observations

. Etude radio-clinique

Nos observations se répartissent en 4 néphrectomies totales et 2 néphrectomies partielles pratiquées chez 6 enfants (4 garçons et 2 filles) , âgés de quatre mois à dix ans lors de l'intervention . Dans tous les cas , l'attention est attirée par une infection urinaire mal tolérée et récidivante , confirmée par l'examen cyto-bactériologique des urines qui montre une pyurie avec bactériurie massives . Les germes en cause sont variés (protéus , pyocyaniques , klebsiella , eschérichia coli) . 5 enfants présentent en outre une protéinurie modérée ne dépassant pas 1 g/l . La tension artérielle est toujours normale .

Les examens radiologiques habituels révèlent une sécrétion rénale tardive avec dilatation modérée des cavités excrétrices intéressant :

- 4 reins de volume normal
- 1 petit rein unilatéral
- le pyélon supérieur d'une duplicité pyélo-urétérale .

Ils permettent également la découverte d'autres uro-

pathies :

- lithiase calicielle : 2 cas
 - mega-uretère primitif homolatéral : 3 cas
 - reflux vésico-urétéral primitif : 1 cas
- avec mega-uretère

Etude macroscopique

Le rein de taille variable , souvent subnormal, est mou et bosselé . A la coupe , les cavités excrétrices distendues bordées d'une paroi souvent épaisse refoulent le parenchyme mince et scléreux . Celui ci est inégalement rétracté , et de coloration inhomogène .

Etude histologique

Les lésions inflammatoires sont diffuses , irrégulièrement réparties et massives . Leur répartition topographique est comparable , mais leur morphologie quelque peu différente selon le type aigu ou subaigu de pyélonéphrite .

- la pyélonéphrite subaiguë : (3 cas)

Elle est caractérisée par une alternance de zones saines et de zones grossièrement triangulaires , à base sous capsulaire , se prolongeant jusqu'à la muqueuse pyélique . Ces territoires altérés comportent des infiltrats lympho-plasmocytaires denses qui dissocient le tissu interstitiel et englobent des tubes atrophiques ou dilatés . Les glomérules sont en voie de sclérose centripète et les vaisseaux souvent altérés . Mais dans

l'ensemble ces lésions ne détruisent pas massivement le parenchyme renal..

- la pyélonéphrite aiguë :(3 cas)

Elle se distingue de la forme subaiguë par la présence de nombreux foyers inflammatoires riches en polynucléaires , formant de véritables micro-abcès qui détruisent le parenchyme renal .

En fait , cette distinction est très schématique , car des remaniements interstitiels aigus sont souvent observés sur des reins atteints de pyélonéphrite subaiguë ou même chronique . Et , HEPTINSTALL (43) a montré expérimentalement que quelques jours suffisent pour qu'une inflammation à polynucléaires soit remplacée par un infiltrat à cellules rondes .

3. LES PYÉLONÉPHRITES CHRONIQUES (22 cas)

- Nos observations

. Etude radio-clinique

Notre série comporte 14 garçons et 8 filles , âgés de un mois à douze ans , lors de l'intervention .

Les circonstances révélatrices sont largement dominées par l'infection urinaire (19 observations) . Dans les 3 derniers cas , l'attention est attirée sur la sphère urinaire à l'occasion de douleurs abdominales (1 cas) , de rétention aiguë d'urines (1 cas) et d'un bilan systématique (1 cas) . La tension artérielle est le plus souvent normale (19 cas) . 3 observations comportent une hypertension artérielle avec insuffisance rénale nette ; il s'agit de 3 garçons présentant l'un une lithiase pyélo-calicielle et urétérale , l'autre des valvules uréthrales et un reflux vésico-urétéral bilatéral , et le dernier un syndrome méga-uretère-méga-vessie avec reflux bilatéral . 2 autres enfants ont une fonction rénale perturbée sans hypertension artérielle .

Les examens radiologiques permettent la découverte de multiples uropathies associées :

- lithiase pyélo-calicielle : 3 cas
- duplicité pyélo-urétérale avec urétérocèle : 5 cas
- méga-uretère primitif homolatéral : 6 cas
- reflux vésico-urétéral : 10 cas

6 observations comportent un reflux bilatéral et primitif avec petit rein détruit .

- abouchement urétéral ectopique : I cas
- valvules uréthrales : I cas

. Etude macroscopique

Nos 22 pièces opératoires qui intéressent indifféremment les 2 reins se répartissent en :

- 19 néphrectomies totales dont :
 - . 9 petits reins unilatéraux
 - . 8 reins de taille subnormale
 - . 2 reins doubles
- 3 néphrectomies partielles sur rein double

Le degré d'atrophie des petits reins unilatéraux est le suivant :

- . - I à - I,5 D.S. dans 5 cas
- . - 2 D.S. dans 2 cas
- . les 2 derniers cas n'ont pu être déterminés par manque des documents radiologiques .

" L'atrophie pyélo-néphritique " (OBERLING) (78) est caractérisée par son aspect irrégulier , bosselé ; la péri-néphrite scléreuse d'accompagnement rend la décapsulation difficile . Après décapsulation , les zones pyélo néphritiques apparaissent plus nettement : elles sont rétractées , blanc-grisâtre , à contours irréguliers , peu profondes et peu étendues , donnant un aspect plutôt vallonné qu' " encoché " par rapport aux atrophies congénitales de l'hypoplasie segmentaire . Le reste de la surface rénale

est lisse , ou finement grenue .

A la coupe , les lésions correspondant aux dépressions externes sont grossièrement triangulaires , à base corticale , reliant la paroi calicielle au cortex , irrégulières et rétractées .

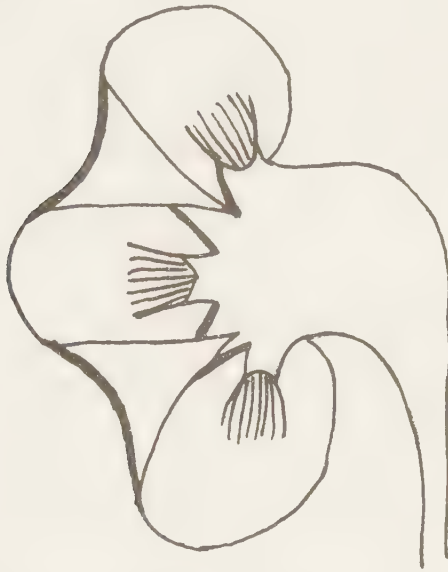
. Etude histologique

Les lésions interstitielles prédominent , avec des infiltrats lympho-plasmocytaires nombreux , denses et diffus , et de multiples îlots lymphoïdes à centre clair . Ces lésions occupent des foyers corticaux , à contours irréguliers , en carte de géographie . Elles sont aussi disséminées dans le parenchyme sous forme de trainées médullaires plus fines et d'aspect rayonnant en éventail . Une sclérose interstitielle s'associe à l'infiltration cellulaire .

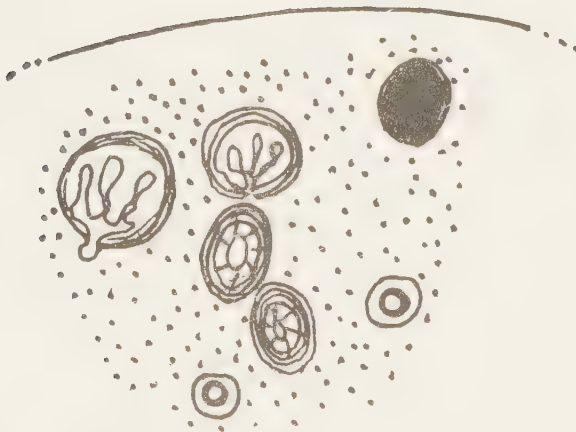
L'altération des tubes est typiquement atrophique , avec collapsus tubulaire ; la vitrée s'épaissit par apposition fibro-collagénique secondaire aux lésions interstitielles , et se hyalinise . La lumière se rétrécit ou disparaît ; l'épithélium se dédifférencie , au maximum ses noyaux se distinguent difficilement des noyaux inflammatoires . Quelques zones peu étendues comportent un petit nombre de tubes dilatés kystiques au sein de plages scléreuses .

Les lésions glomérulaires sont caractérisées par l'apposition concentrique de strates fibro-cellulaires qui font corps avec la sclérose interstitielle . Nous avons pu observer les dif-

SCHEMA VII

NEPHRITE INTERSTITIELLE CHRONIQUE

VIIa - Macroscopie : atrophie irrégulière limitée ou foyers inflammatoires triangulaires qui prolongent les récessus dilatés dont la paroi est épaissie par une pyélite chronique .



VIIb - Histologie : infiltrats cellulaires interstitiels , sclérose péri-tubulaire avec atrophie de l'épithélium , sclérose glomérulaire totale , endartérite .

férents stades au sein d'un même parenchyme , depuis le simple épaissement feuilleté de la capsule de BOWMANN jusqu'à la " petite pastille " scléro-hyaline acellulaire en " pain à cacheter " . Cette sclérose glomérulaire est caractéristique des lésions de néphrite interstitielle .

Les lésions vasculaires à type d'endartérite chronique , scléro-élastique sténosante , intéressant les artères de moyen et de petit calibre, ont été observées 6 fois . Elles étaient discrètes et siégeaient dans les zones lésionnelles .

Le parenchyme avoisinant les altérations présente fréquemment des territoires d'hypertrophie compensatrice des néphrons normaux . Les tubes contournés , dilatés sont volumineux ; leur épithélium peut être fonctionnel ou en voie de dégénérescence .

Nous avons repris pour évaluer le degré d'intensité des lésions inflammatoires une classification en 3 rubriques (57) :

- les atteintes discrètes (+) limitées à un infiltrat inflammatoire modéré sans retentissement glomérulaire ou vasculaire , n'ont pas été observées ici .
- les atteintes moyennes (++) avec foyer franc de néphrite interstitielle , lésant glomérules et tubes ont été notées 3 fois .
- les atteintes sévères (+++) avec lésions diffuses ont été les plus nombreuses (19 cas) . Seules 6 d'entre elles comportaient des lésions vasculaires .

Nous avons relevé trois fois l'existence d'une néphro-calcinose médullaire , d'aspect superposable à la description de WELLER (107) .

. Commentaires

Le terme de pyélonéphrite chronique désigne des lésions rénales directement secondaires à une infection bactérienne pyélogène . La pyélite elle même peut être d'origine lymphogène , hémogène , ascendante ou faire suite à une poussée de bactériurie d'origine rénale , qui , à la faveur d'une stase urinaire déclenche l'inflammation du bassinet et entraîne finalement la sclérose rénale .

Pendant longtemps , l'importance de cette variété particulière de néphrites est restée méconnue . En 1917 , le pathologiste allemand LÖHLEIN (63) en décrivait deux exemples sous le nom de " sclérose rénale porogène " . Quelques années plus tard , OBERLING en France (78) lors d'une étude systématique des scléroses rénales révélait la fréquence de ces néphrites ascendantes englobant 20 % de toutes les néphrites considérées en général comme hémotogènes et les isolait en raison de leurs caractères cliniques et morphologiques du cadre des pyélonéphrites banales . Ces travaux tombèrent dans l'oubli jusqu'à ce que la question fut reprise en Allemagne par STAEMMLER , DOPHEIDE et LINDER en 1930 (101) puis aux Etats-Unis par LONGCOPE et WINKENWERDER en 1933 (64) et plus tard par WEISS et PARKER en 1939 (106) . Tous ces auteurs ont confirmé la fréquence surprenante de cette variété de néphrite . Selon LINDER (61), cette fréquence oscille entre 15 % et 40 % de toutes les né-

phrites chroniques . Pour FAHR et STAEMMLER " elles forment le groupe le plus important des affections rénales responsables du Mal de BRIGHT ".

En somme , les néphrites chroniques ascendantes sont des pyélonéphrites qui évoluent à bas bruit . Tantôt elles présentent à leur début un épisode aigu reconnu cliniquement , tantôt elles s'installent d'emblée d'une façon insidieuse et ne manifestent leur existence que le jour où la destruction du parenchyme glandulaire entraîne l'insuffisance rénale avec tout son cortège symptomatologique .

Pour HODSON (46) la pyélonéphrite chronique est la plus fréquente des maladies rénales de l'enfant , débutant habituellement dans la première décade de la vie . Selon ce même auteur , qui en a principalement étudié l'aspect radiologique (48) , 3 faits sont à retenir pour le diagnostic :

- les anomalies consistent en un amincissement localisé

du parenchyme rénal avec rétraction de la pyramide adjacente.

- les anomalies focales et irrégulières dans leur distribution et leur sévérité , siègent le plus souvent dans les régions polaires du rein .
- le rein lésé est le plus souvent le siège d'un reflux

vésico-urétéro-rénal sévère .

- Sur le plan étiopathogénique , cette néphrite interstitielle parcellaire , d'évolution lente et prolongée est secondaire à un trouble

de l'élimination urinaire engendrant stase et infection . C'est dire que chez l'enfant , elle se développe surtout sur les uropathies malformatives obstructives . OLANESCU (79) lors du XIV^e Congrès International d'Urologie rapporte sur un total de III pyélonéphrites de l'enfant , 92 néphrites chroniques ascendantes de cause urologique par uropathie malformative (obstruction du bas tractus urinaire , méga-uretère primitif , sténose de la jonction pyélo-urétérale) . CHAPTAL et Coll. (26) étudiant le rein au cours des uropathies obstructives , établissent la fréquence de la pyélonéphrite selon la nature de l'uropathie en cause . Ils concluent que les uropathies obstructives bilatérales ou basses (diverticule ou valvule de l'urèthre , abouchement ectopique urétéral dans l'urèthre , maladie du col vésical , vessie de lutte , urétéroccèle obstructive , sténose de la jonction urétéro-vésicale ...) se compliquent fréquemment d'infections tenaces (pyélonéphrite chronique) , alors que les uropathies unilatérales ou hautes (sténose pyélo-urétérale ...) se compliquent plus volontiers de pyélonéphrite aiguë ou subaiguë. Pour ces auteurs , les sujets porteurs de méga-uretère seraient relativement à l'abri des lésions inflammatoires ; ils ne dénombrent qu'un cas de pyélonéphrite aiguë sur 21 méga-uretères primitifs ; les autres prélèvements ne comportent qu'une fibrose interstitielle dissociant les éléments peu modifiés du parenchyme rénal . Nos constatations s'écartent de ces conclusions puisque les pièces de néphrectomies provenant des 9 enfants porteurs de méga-uretère primitif et isolé présentaient d'authentiques lésions pyélonéphritiques de type aigu (1 cas) subaigu (2 cas) et chronique (6 cas) .

ques a été largement étudié . Nous ne reviendrons pas sur la description classique des lésions . Toutefois , il convient de faire deux remarques :

a) l'aspect microkystique et " thyroïd-like " des tubes dilatés , au contenu éosinophile , a été longtemps considéré comme le meilleur signe de pyélonéphrite chronique depuis la description de STAEMMLER et DOPHEIDE (101) . Or nous n'avons pas observé de vastes plages d'aspect pseudo-thyroïdien dans nos reins inflammatoires purs et nous avons vu que cet aspect n'a rien de pathognomonique ; avec BATZENSCHLAGER (5) et R.HABIB (39) nous pensons qu'il est à l'inverse un des éléments du diagnostic des hypoplasies segmentaires . Ces " grains colloïdes " sont des petits kystes fermés de tous cotés comme l'ont montré les micro-dissections de néphrons (OLIVER (81) , MARSHALL (67)) .

b) d'autre part , STAEMMLER et DOPHEIDE (101) ont décrit le caractère aglomérulaire de certaines de ces plages atrophiques pseudo-thyroïdiennes , qu'ils considèrent comme caractéristique des 3^e et 4^e stades de leur classification des néphrites chroniques ascendantes . Si la transformation kystique des glomérules existe bien (mais laisse toujours des kystes urinaires visibles) la résorption granulomateuse des pains à cacheter est actuellement très controversée . La disparition complète sans la moindre cicatrice de glomérules persistants , par résorption granulomateuse des pastilles scléreuses ou simple effritement a été soutenue par

par STAEMMLER (101) , FAHR (34) et OBERLING (78) . En fait ceci est peu vraisemblable . Et , il semble bien que les images de pyélonéphrite chronique avec microkystes thyroïdiens et absence de glomérules aient été interprétées à tort et qu'elles correspondent en fait à des lésions congénitales .

D I S C U S S I O N

Au terme de ce travail , effectué sur une série importante de néphrectomies réparties en 4 catégories selon la nature des lésions , la discussion mérite , à notre avis , de porter sur 4 points successifs :

- commentaires de nos résultats et comparaison aux données de séries antérieures ,
- état de la voie excrétrice des reins dysgénétiques ,
- problèmes posés par l'association dysplasie et pyélonéphrite ,
- synthèse de notre série de petits reins unilatéraux .

I. NOUS CONSTATONS L'IMPORTANT PROPORTION QU'OCCUPENT LES LÉSIONS
CONGÉNITALES (56 %)

Elles prédominent nettement sur chacun des autres groupes , et notamment sur les lésions purement inflammatoires (23 %) . Les reins congénitaux sont en grande majorité dysplasiques (92 %) , pour seulement 8 % d'hypoplasie segmentaire .

Les résultats d'une étude identique , publiée par ERICSSON en 1958 (32) à propos de 34 néphrectomies totales ou partielles d'enfants , étaient les suivants :

- dysplasie certaine : 15 cas (44 %)
- dysplasie probable : 16 cas
- absence de dysplasie : 3 cas

Plus récemment, RIEDON en 1970 (92), publie les résultats de l'étude anatomo-clinique de 150 néphrectomies d'enfants , effectuées entre 1962 et 1969 ; il conclut à la présence d'une dysplasie rénale évidente dans 76 observations soit 51 % des cas , proportion très voisine de la notre .

Actuellement , les conclusions sont donc plus tranchées . Ceci tient sans doute à une meilleure connaissance des lésions congénitales depuis quelques années . Il n'en reste pas moins vrai qu'il est parfois très difficile de faire la preuve des lésions dysplasiques ,

lorsqu'elles sont remaniées par un processus inflammatoire acquis .

II. ETAT DE LA VOIE EXCRÉTRICE DES REINS DYSGÉNÉTIQUES

Contrairement aux reins d'hypoplasie segmentaire , les reins dysplasiques sont très souvent associés à d'autres uropathies . Nous avons tenté de déterminer la fréquence et le type de ces anomalies selon chaque entité dysplasique . Les données sont résumées dans le tableau XI sur lequel figure également la fréquence du reflux vésico-urétéral qui n'entre pas dans le cadre des malformations au sens strict .

A l'exception des cas particuliers (telle l'association constante dysplasie multikystique - atrésie de l'uretère) , ce tableau traduit la grande diversité des anomalies rencontrées , quel que soit le type de dysplasie rénale . Néanmoins , plusieurs faits sont à retenir :

1) les anomalies observées intéressent le plus souvent le haut appareil , parmi elles , la duplicité pyélo-urétérale et les manifestations pathologiques déjà décrites qui l'accompagnent viennent au premier rang . Une urétérocèle intéressant l'uretère du pyélon supérieur est observée dans plus de la moitié des cas .

La pathologie urétérale est dominée par le méga-uretère primitif congénital ; sa fréquence est nettement supérieure à celle des urétérocèles sur urètre isolé ou des implantations urétérales basses anormales . De même , les malformations uréthrales sont ici des raretés .

	multikystique									
	observations	pourcentage	observations	pourcentage	observations	pourcentage	observations	pourcentage	observations	pourcentage
<u>Duplicité P. U.</u> - Méga-uretère - Urétérocèle - Abouchement - Uretère ectopique <u>et</u> <u>pathologie associée</u>			1	17	15 12 11	62	13 11 7	42		
<u>Anomalies Urétrales</u> - Syndrome de jonction P. U. - Uretère atrésique - Méga-uretère primitif - Urétérocèle - Abouchement ectopique	6 1	100 17	2 1	33 17	3 2	22, 5 9	6 7 1 1	19 22 3 17		
<u>Anomalies Urétrales</u>			1	17			2	6		
<u>Reflux vésico-urétéral</u>	1	17	4	67	11	46	18	58		

TABLEAU XI : Fréquence des uropathies associées aux reins dysplasiques.

2) les dysplasies étagées de la voie excrétrice , caractérisées par l'association de malformations urinaires multiples chez un même sujet , s'observent plus volontiers dans les deux derniers types de dysplasie rénale (dysplasie totale et dysplasie segmentaire) qui correspondent aux désordres anatomiques rénaux les moins intenses . Ces constatations sont en accord avec les résultats d'autres auteurs [CHAPTALL et Coll (26) , à propos de l'étude du rein au cours des uropathies obstructives) .

3) seules 4 observations sur un total de 67 dysplasies rénales (soit 6 %) ne comportent ni reflux vésico-urétéral ni autre uropathie malformative associée . Il s'agit de 3 cas de dysplasie cortico-médullaire ou totale et 1 cas d'hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire (dysplasie segmentaire) .

4) le reflux vésico-urétéral est observé dans tous les types de reins congénitaux . Sa fréquence moyenne atteint ici la moitié des sujets .

III. PROBLEMES POSÉS PAR L'ASSOCIATION DYSPLASIE ET PYÉLONÉPHRITE

- La fréquence et l'intensité des altérations inflammatoires développées secondairement au niveau des reins malformés , varient selon le type de lésion congénitale .

Nous avons vu que les désordres anatomiques majeurs (dys-

plasie multikystique , aplasie) ne présentent pas de remaniements inflammatoires surajoutés . Par contre ceux ci ont été retrouvés dans près de la moitié des cas de dysplasie cortico-médullaire (dysplasie totale) ou d'hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire (dysplasie segmentaire) . Le rôle favorisant de la dysplasie dans la survenue de l'infection du tractus urinaire et la fréquence de cette surinfection , notions classiques , ont été soulignés par de nombreux auteurs : MARSHALL en 1953 (66) , ERICSSON et IVEMARK en 1958 (32) , PASTERNAK en 1960 . Ils pensent que le tissu dysplasique est anormalement sensible à l'infection de la même façon que des territoires rénaux cicatriciels . MARSHALL en 1968 , conclut même que la plupart des pyélonéphrites chroniques de l'adulte résultent de l'infection de zones dysplasiques . L'hypothèse de ERICSSON (33) est plus nuancée : la persistance de reliquats embryonnaires au niveau d'un organe relativement bien développé constitue un facteur prédisposant à la pyélonéphrite . Nos constatations seraient en faveur de cette explication puisque les reins dysplasiques examinés , se sont révélés d'autant plus vulnérables à l'infection que le reste du parenchyme était mieux développé .

Néanmoins , les explications pathogéniques ne sont pas admises par tous . RISDON (92) , au terme de l'étude anatomo-clinique de 76 dysplasies rénales classées en trois groupes selon le degré et la répartition des lésions anatomiques , constate la fréquence de cette complication , évidente histologiquement dans 76 % des reins dysplasiques . Mais une pyélonéphrite ne survient que chez les sujets des 2^e et 3^e groupes comportant une voie excrétrice perméable mais souvent anormale , alors que ceux du 1^{er} groupe , comportant un uretère atrésique ou absent , ne sont pas infectés . Il conclut donc qu'il n'y a aucune raison

d'invoquer une sensibilité particulière du tissu dysplasique à l'infection puisque la pyélonéphrite n'est pas retrouvée dans les cas de dysplasie majeure . Par contre RISDON attribue un rôle important dans la genèse de la néphrite interstitielle aux uropathies obstructives fréquemment associées . Les anomalies structurales ou fonctionnelles de l'uretère ou du bas tractus urinaire , engendrant stase ou reflux vésico-urétéral , seraient le facteur primordial dans le développement de la pyélonéphrite au niveau des reins dysplasiques comme dans les autres éventualités . Ceci est en accord avec nos constatations personnelles puisque nous avons observé les plus nombreuses surinfections dans les dysplasies dites mineures , celles là mêmes qui comportent le plus fort pourcentage d'uropathies malformatives multiples .

Cette conception rend également compte de l'absence de pyélonéphrite au niveau des reins multikystiques , l'atrésie urétérale constante , ne permettant pas l'infection ascendante du rein non fonctionnel . Mais il est plus difficile de comprendre pourquoi des reins aplasiques , certes non fonctionnels , mais munis d'une voie excrétrice perméable ne comportent pas de remaniements inflammatoires , alors même que l'on constate la présence de malformations associées du tractus urinaire homologue .

Au total , il semble bien que les altérations dysgénétiques du parenchyme rénal favorisent l'apparition et la prolongation d'une infection urinaire , également entretenue par d'éventuelles uropathies obstructives associées .

- Sur le plan pratique , les lésions inflammatoires greffées

sur des lésions congénitales posent parfois de difficiles problèmes de diagnostic . Le caractère segmentaire , triangulaire , souvent bien délimité qu'ont à la fois les lésions de néphrite interstitielle et certaines lésions congénitales (hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire , hypoplasie segmentaire) est à l'origine de nombreuses erreurs d'interprétation .

IV. SYNTHESE DE NOTRE SÉRIE DE PETITS REINS UNILATÉRAUX

Notre série comporte 33 observations de petits reins unilatéraux répondant à la définition proposée par BATZENSCHLAGER (5) à savoir " toute néphropathie non tumorale qui se manifeste par une différence de poids et de volume entre les deux reins " . N'entrent pas dans ce cadre les affections rénales comportant une réduction du volume parenchymateux avec augmentation du volume apparent du rein (rein hydro-néphrotique) .

Sur le plan pratique nous avons retenu comme petit rein unilatéral tout rein dont la hauteur est inférieure de 1,5 cm au moins à la hauteur théorique , le rein controlatéral étant de taille normale ou augmentée . Cette hauteur théorique est déterminée en fonction de la taille du sujet ou plus rarement de son âge selon les formules de HODSON déjà mentionnées . S'il est en règle facile de reconnaître un petit rein unilatéral , sa découverte pose le problème de sa nature acquise ou congénitale . Cette interprétation n'est pas toujours aisée , même après étude histo-pathologique .

Dans ce travail , les observations recueillies chez 20 garçons et 13 filles , ont été classées au terme de l'examen anatomique en :

- 24 malformations congénitales (dysplasie ou hypoplasie segmentaire)
- 9 atrophies acquises pyélonéphritiques .

1) Les petits reins congénitaux (24 cas)

Ils se répartissent en 20 dysplasies et 4 hypoplasies segmentaires .

a) Les petits reins avec dysplasie (20 cas)

- Ce groupe assez hétérogène sur le plan radio-clinique présente néanmoins quelques caractéristiques que nous résumerons .

La prédominance masculine est nette puisque 3 enfants sur 4 sont des garçons . La plupart des malades ont moins de 5 ans (14 sur 20) . L'infection urinaire est le signe révélateur dans 2 observations sur 3 (12 cas) . Ailleurs , l'anomalie est découverte lors d'un examen systématique (5 cas) ou en présence de douleurs abdominales (2 cas) . 5 enfants présentent une hypertension artérielle modérée accompagnée 2 fois d'une altération de la fonction rénale . Les examens radiologiques permettent d'évaluer l'atrophie rénale , exceptionnellement supérieure à - 3 D.S. * (1 cas)

habituellement modérée , comprise entre -2 et -3 D.S. (9cas) , ou entre -1 et -1,5 D.S. (9 cas)

Le dernier cas n'a pu être précisé .

* : une déviation Standard (D.S.) = 1,5 cm

Le petit rein est le plus souvent muet (12 cas) ,
8 fois sa sécrétion est pâle et tardive . Seuls 5 enfants ont
une voie excrétrice homologue normale ; les autres présentent une
ou plusieurs anomalies associées :

- reflux vésico-urétéral avec uretère dilaté : 10 cas
- bifurcation urétérale haute : 1 cas
- jonction pyélo-urétérale anormale : 2 cas
- abouchement urétéral ectopique : 1 cas
- obstacle uréthral : 2 cas

Le rein controlatéral est de volume normal (11 cas)
ou hypertrophié (9 cas) .

Il est intéressant de noter la découverte de 6 reflux
vésico-urétéraux bilatéraux , dont 3 avec hypertrophie compensa-
trice du rein adelphe .

. Etude anatomique

La reconnaissance des critères histologiques de dys-
plasie permet d'affirmer la nature congénitale du petit rein et
de le classer en fonction de l'aspect morphologique et topogra-
phique des lésions dans l'une des entités précédemment décrites .

Notre répartition est la suivante :

- 6 aplasies
- 3 dysplasies cortico-médullaires (dysplasies totales)
- II hypoplasies du cortex avec dysplasie de la médul-
laire (dysplasies segmentaires) .

6 reins de dysplasie partielle présentent des lésions surajoutées de néphrite interstitielle chronique . Ceci concorde bien avec la fréquence plus grande des surinfections de ce groupe déjà signalée . Mais au total , sur les 10 petits reins congénitaux avec reflux vésico-urétéral , 3 seulement présentent des remaniements inflammatoires anatomiques . On peut donc penser que dans ces 3 cas , le reflux a favorisé par le biais de l'infection le défaut de croissance du rein dysgénétique .

b) Les petits reins avec hypoplasie segmentaire (4 cas)

. Caractéristiques radiocliniques

Nous rappellerons l'essentiel des données déjà exposées :

- la prédominance féminine habituelle et la fréquence de l'hypertension sont retrouvées ici dans les 4 observations . Comme d'autres auteurs: HABIB (39) , ROYER (94) , MOZZICONACCI (75) , nous constatons la diversité des circonstances de découverte (infection urinaire , protéinurie , hypertension artérielle) et leur révélation habituelle après l'âge de 4 ans (3 sur 4) . L'atrophie rénale est importante :

-2 D.S. (1 cas)

-3 D.S. (3 cas)

La morphologie de ces petits reins dont la sécrétion est normale (2 cas) ou retardée (2 cas) est évocatrice (encoche corticale avec dilatation calicielle en regard) . En dehors des formes rares bilatérales (1 cas), le rein controlatéral normal est en hypertrophie compensatrice (3 cas) . La rareté des uropathies malformatives associées est une notion connue (5) . Nous n'avons relevé qu'un cas de duplicité pyélo-urétérale . Les 4 observations comportaient un reflux vésico-urétéral , bilatéral dans un cas et atteignant le rein adelphe hypertrophié .

. Etude anatomique

Elle confirme le diagnostic devant la découverte d'anomalies caractéristiques dont nous avons déjà donné la description . Seul un enfant présentait un petit foyer isolé de néphrite interstitielle chronique . Les 3 autres petits reins étaient " purement " congénitaux .

2) les petits reins acquis pyélonéphritiques (9 cas)

. Caractéristiques radio-cliniques

Notre série comporte 6 garçons et 3 filles . 8 d'entre eux ont entre 2 et 10 ans ; le dernier est âgé de 12 ans . L'infection urinaire est presque constamment révélatrice (8 cas sur 9) ; le dernier cas est découvert à l'occasion d'un bilan sys-

tématique . 2 enfants présentent une hypertension artérielle avec insuffisance rénale . L'atrophie rénale est en règle modérée : -I à 1,5 D.S. (3 cas) et -2 D.S. (4 cas) , 2 cas sont indéterminés . A l'urographie intraveineuse le rein présente souvent une sécrétion précoce mais pâle (6 cas) ou parfois retardée (2 cas) ; il est plus rarement muet (1 cas) . Le diagnostic de pyélonéphrite chronique peut être évoqué devant la morphologie particulière du rein (architecture normale des calices modérément dilatés , amincissement homogène du parenchyme) associée dans tous les cas à des anomalies de la voie excrétrice : lithiase pyélique ou urétérale (2 cas) , reflux vésico-urétéro-rénal massif avec dilatation urétéro-pyélo-calicielle (7 cas) . Le rein controlatéral est de volume normal (5 cas) ou augmenté (4 cas) . Sa voie excrétrice est normale , à l'exception de 4 reflux intéressant 2 fois l'uretère d'un rein en hypertrophie compensatrice .

. Etude anatomique

Elle confirme le caractère acquis , par infection ascendante de l'atrophie rénale : le rein est détruit par de multiples foyers de néphrite interstitielle chronique dont nous avons précédemment décrit les aspects anatomiques . 2 observations présentent en outre des remaniements interstitiels aigus traduisant l'évolutivité des lésions .

Au total , les 9 atrophies rénales acquises comportent :

- 2 reins lithiasiques détruits , sans reflux vérifié radiologiquement .

- 7 pyélonéphrites chroniques avec reflux massif dans le petit rein .

3) Commentaires

Les petits reins unilatéraux ont toujours éveillé l'intérêt des auteurs et suscité de nombreux travaux . La plupart d'entre eux ont tenté d'en établir une classification étiopathogénique en 2 groupes :

- . les petits reins unilatéraux acquis ou atrophiques qui résultent de lésions inflammatoires ascendantes ou dystrophiques d'origine vasculaire , entraînant la réduction d'un rein initialement normal .
- . Les petits reins unilatéraux congénitaux , qui sont d'emblée anormaux dès la naissance .

La lecture des travaux les plus anciens , tels ceux de BRAASCH en 1922 (15) , STAEMMLER et DOPHEIDE en 1930 (101) , LINDER en 1937 (61) , FAHR en 1938 (34) , LIEBERTHAL en 1939 (60) , nous donne l'impression que les deux termes les plus largement employés de " pyélonéphrite chronique atrophique " , et " hypoplasie congénitale " désignent des entités anatomo-cliniques , dont la distinction est aisée sur le plan clinique , radiologique et macroscopique . Contrairement à cette opinion , les publications plus récentes d' EMMET en 1952 (31) , ERICSSON en 1958 (32) , BATZENSCHLAGER en 1962 (5) , HABIB en 1963 (27) , HODSON en 1967 (48) , mettent l'accent sur les difficultés de la classification étiopathogénique des petits reins unilatéraux ; et l'importance relative des deux groupes

Étiologiques demeure controversée . Si STAEMMLER (101) , FAHR (34) , ou plus récemment EMMET (31) , HUTCH (50 , 51), font état de la primauté des pyélonéphrites chroniques , notamment en présence d'un reflux vésico-rénal , d'autres travaux , d'auteurs français : BATZEN-SCHLAGER (5) , HABIB (39) , MICHEL (71) , BOCCON-GIBOD (13) et étrangers : BERNSTEIN (76) , ERICSSON (32) , RISDON (92) , attirent depuis quelques années l'attention sur les reins dysgénétiques autrefois méconnus . Les progrès réalisés dans ce domaine permettent actuellement d'établir des corrélations cliniques , radiologiques et histologiques dont nous avons vu l'intérêt diagnostique , notamment en matière d'hypoplasie segmentaire .

Nos résultats , à propos de 33 observations anatomo-cliniques de petits reins unilatéraux d'enfants , traduisent la rareté relative des atrophies pyélonéphritiques purement acquises dont l'origine reste discutée . Si les 2 cas de néphropathie interstitielle avec lithiase de la voie excrétrice sont indiscutablement responsables de l'atrophie rénale , le problème se pose ici pour les 7 observations de petit rein non obstructif avec reflux vésico-rénal .

L'atrophie rénale progressive par pyélonéphrite visualisée sur des radiographies successives est un fait connu , démontré expérimentalement par HAMBURGER (40) , ou constaté fréquemment en clinique chez l'adulte ; la réduction du rein survenant habituellement dans des délais importants , supérieurs à 10 ans . De même , le rôle indiscutable du reflux vésico-rénal dans le déterminisme de la pyélonéphrite chronique par le jeu de facteurs mécaniques associé à l'infection chronique ascendante est communément admis depuis les travaux de nombreux auteurs

tels HINNAN (45) , HODSON (46) , LARBRE (56) , MILLIEZ (73) , MOLLARD (74). Mais son rôle dans la g n se de l'atrophie r nale par py lon phrite sans uropathie obstructive est actuellement controvers  .

BATZENSCHLAGER (105) dans une  tude statistique portant sur 4.234 n cropsies d'adultes comportant 52 petits reins unilat raux n'en rapporte aucun cas ; les 6 atrophies py lon phritiques dont il fait  tat  taient toutes associ es   un obstacle de la voie excr trice . Plus r cemment , BOCCON-GIBOD (13)   propos de 37 observations anatomo-cliniques de petits reins unilat raux non obstructifs d'adultes , donne la r partition suivante :

- 29 petits reins cong nitaux
- 6 atrophies d'origine vasculaire
- 2 atrophies par n phrite interstitielle pure dont 1 seule avec reflux .

Donc , sur 11 " atrophies r nales " avec reflux , 1 seule  tait une atrophie par n phrite interstitielle pure , les 10 autres petits reins  taient dysg n tiques .

Dans notre s rie , nous avons relev  21 petits reins unilat raux avec reflux v sico-ur t ral ; 7 fois le reflux a pu  tre incrimin  seul dans la g n se de l'atrophie r nale par n phrite interstitielle ; les 14 autres sujets pr sentaient des petits reins cong nitaux , et seuls 4 d'entre eux  taient remani s par des l sions de n phrite interstitielle . D'autre part , dans les 11 observations de petit rein unilat ral avec reflux bilat ral , l'aspect du rein ad lph  , bien fonctionnel  tait normal (5 cas) ou m me en hypertrophie compensatrice (6 cas) .

A l'extrême , on peut se demander si les 7 atrophies inflammatoires pures observées ici , ne sont pas des petits reins congénitaux méconnus : d'importants remaniements inflammatoires interstitiels masquant par exemple des lésions de dysplasie segmentaire ou d'hypoplasie corticale sous-jacentes . Le reflux urétéro-rénal massif constant dans les 7 cas associerait alors - par le biais de la pyélonéphrite chronique - ses effets à ceux de la dysembryoplasie sur le défaut de croissance du rein . Mais ceci est une hypothèse dont nous ne pouvons apporter ici de preuves formelles .

Au total , nous sommes tentés de penser que l'importance de la pyélonéphrite chronique atrophiante primitive par reflux a été largement surestimée sur le seul fait de critères cliniques ou radiologiques : HINNAN (45) , HODSON (48) , OBERLING (78) , WILLIAMS (108) . En fait , CHAPTAL et HABIB (26) ont démontré qu'au classique syndrome radiologique de pyélonéphrite chronique ne correspond pas toujours le substratum anatomique de pyélonéphrite ascendante et atrophiante . Le rein sous-jacent à une uropathie peut être le siège d'une dysplasie ou d'une hypoplasie segmentaire . En ce sens , nos résultats concordent bien avec les publications récentes (BOCCON-GIBOD (14) , KUSS (55), LASFARGUES (57)) , tendant à mettre en doute la seule responsabilité du reflux vésico-rénal dans la genèse de l'atrophie pyélonéphritique . Toutefois , il ne faut pas perdre de vue avant d'interpréter ces résultats qu'ils reposent sur l'étude d'observations d'enfants néphrectomisés , donc porteurs de lésions graves ayant détruit le rein . Il serait imprudent de généraliser ces conclusions car nous ne disposons pas de documents anatomiques pour la totalité des sujets porteurs de reflux .

C O N C L U S I O N

Au terme de ce travail reposant sur l'étude anatomo-clinique de 130 pièces de néphrectomies d'enfants nous tirons les conclusions suivantes :

1) La répartition des lésions rénales en 4 catégories (tumorales , vasculaires , inflammatoires et congénitales) reposant sur des critères anatomo-pathologiques fait apparaitre la primauté des lésions congénitales sur chacun des autres groupes et notamment sur les lésions purement inflammatoires .

2) L'abondance de notre matériel nous permet de confronter nos résultats anatomiques aux données cliniques et radiologiques , et d'établir des corrélations contribuant à l'identification des différentes entités pathologiques . Si les lésions tumorales et vasculaires sont bien individualisées et facilement reconnues , il n'en est pas toujours de même des lésions inflammatoires et congénitales qui représentent l'essentiel de notre matériel . Il est toujours facile en présence de désordres anatomiques majeurs d'étiqueter congénital un petit rein ou l'un des pyélons d'une duplicité , ou encore d'affirmer la nature manifestement inflammatoire d'un rein lithiasique pyonéphrotique par exemple ; mais il peut être beaucoup plus difficile de trancher en pré-

sence d'un rein bosselé , modérément atrophique avec des dépressions externes en regard de rétractions cortico-médullaires . En effet , le caractère à la fois triangulaire et bien délimité des lésions de pyélonéphrite chronique , caractère qu'elles partagent avec certaines lésions congénitales (hypoplasie segmentaire , hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire) a été l'origine de nombreuses confusions , et ce au détriment des lésions congénitales . On conçoit la nécessité d'une parfaite connaissance des critères histologiques sur lesquels repose finalement le diagnostic .

3) Dans le cadre des reins congénitaux , nous proposons une classification anatomique des dysplasies en langue française . Cette classification en 4 entités , établie selon la nature et l'importance des lésions histologiques et topographiques nous satisfait par sa clarté . Elle est en accord avec les travaux les plus récents des auteurs qui se sont intéressés au vaste problème des reins malformés .

4) Au terme de l'étude de notre série de petits reins unilatéraux , nous sommes tentés de conclure comme d'autres auteurs que le problème de la pyélonéphrite chronique atrophiante primitive par reflux , mérite d'être reconsidéré .

TRAVAUX CITES EN REFERENCE

1 - ASK UPMARK E.

Über juvenile maligne Nephrosklerose und ihr Verhältnis zu Störungen in der Nierenentwicklung.

Acta. Path. Microbiol. Scand. 1929, 6, 383-445.

2 - AUVERT J.

Physiopathologie des obstacles à l'excrétion urinaire.

Rev. Prat., 1966, 16, 2905-2915.

3 - BAGGENSTOSS A. H.

Congenital anomalies of the kidney.

Med. Clin. N. Amer., 1951, 35, 987-1004.

4 - BARRIE H. J.

Foam cell granuloma in chronic pyelonephrosis simulating tuberculosis.

Brit. J. Surg., 1949, 36, 316.

5 - BATZENSCHLAGER A., BLUM E., Mme WEILL-BOUSSON M.

Le petit rein unilatéral : étude anatomo-clinique

I - Petits reins unilatéraux acquis

II - Petits reins unilatéraux congénitaux.

Ann. Anat. Path., 1962, 7, 427-469 et 539-606.

6 - BERNSTEIN J. and MEYER R.

Congenital abnormalities of the urinary system.

II. Renal cortical and medullary necrosis.

J. Pediat., 1961, 59, 657-665.

7 - BERNSTEIN J.

Experimental study of renal parenchymal maldevelopment (renal dysplasia)

Third Internat. Congr. of Nephrology - Washington, 1966.

8 - BERNSTEIN J.

Developmental abnormalities of the renal parenchyma.

Renal hypoplasia and dysplasia.

In Pathology Annual, New York, Appleton Century Crofts, Division of Meredith - corporation, 1968, 3, 213-247.

- 9 - BERNSTEIN J.
The morphogenesis of renal parenchyma meldevelopment
(renal dysplasia).
Pediat. Clin. North. Amer., 1971, 18, 395-407.
 - 10 - BIALESTOCK D.
The morphogenesis of renal cysts in the stillborn studied by
microdissection technic.
J. Path. Bact., 1956, 71, 51-59.
 - 11 - BIGLER J. A. and KILLINGSWORTH W. P.
Cartilage in the kidney.
Arch. Path., 1949, 47, 487-493.
 - 12 - BLAJA C., IOANID P., VIORICA - MARES, POPOVICI D., POPESCU-
BUZCU,
La pyelonéprhite xanthogranulomateuse.
XIVème congrès International d'Urologie. Munich, juillet 1967.
 - 13 - BOCCON - GIBOD L., GALLIAN Ph., BOCCON - GIBOD L. (Mme)
Le petit rein unilatéral de l'adulte en dehors des obstructions de
la voie excrétrice. Etude anatomo-clinique de 37 observations.
Ann. Urol. 1972, 6, 1-20.
 - 14 - BOCCON - GIBOD L., GALLIAN Ph., BOCCON-GIBOD L. (Mme)
Atrophie rénale par reflux. Mythe ou réalités ? 12 observations.
Nouv. Presse Med., 1972, 1, 507-510.
 - 15 - BRAASCH W. F.
Atrophic pyelonephritis.
J. Urol., 1922, 7, 247.
 - 16 - BRUEZIERE J.
Les kystes du rein chez l'enfant. Essai de classification.
Arch. Franç. Pediat., 1963, 20, 992-1003.
- BRUEZIERE J.
L'avenir des enfants atteints d'un reflux vésico-urétéral.
Ann. Urol., 1969, 3, 85-93.

- 18 - BRUEZIERE J.
Les malfaçons de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant.
Enquête étiopathogénique et résultats thérapeutiques à propos
de 100 cas.
Ann. Urol., 1969, 3, 143-151.
- 19 - BRUEZIERE J., GRUNER M.
Encycl. médico-chir., Reins - organes génito-urinaires. 1970,
Fasc. 18125 A10 à 18158 G10.
- 20 - CAMPBELL M., MATTHEWS
Renal thrombosis in infancy.
J. Ped., 1942, 20, 604-610.
- 21 - CAMPBELL M.
Indications for urologic examination in children.
Pédiat. Clin. N. Amer., 1955, 2, 653-662.
- 22 - CENDRON J. et GUENDET A.
Dysplasie kystique rénale avec agénésie de la voie excrétrice
correspondante chez l'enfant.
Entretiens de Bichat, Paris, Expansion scientifique française,
1960.
- 23 - CENDRON J., VALAYER J., GUBLER J. P.
Malformations de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant.
XXème Congrès Ass. Péd. Langue Franç.
Nancy 1965, Paris, Expansion Scientifique Française, 1966, 1, 61-67.
- 24 - CENDRON J., GUBLER J. P., VALAYER J., KIRIAKOS.
Dysplasie multikystique du rein chez l'enfant.
A propos de 45 observations.
A paraître.
- 25 - CHANTRAINE J. M. et LAMBRECHTS L.
Les urophaties malformatives de l'enfant.
Rev. Med. Liège, 1969, 24, 492-497.

- 26 - CHAPTAL J. , MATHIEU H. , JEAN R. , HABIB R.
 Le rein au cours des uropathies obstructives.
 XXème congrès Ass. Péd. Langue Franç. Nancy, 1965
 Paris, Expansion Scientifique Française 1966, 1,
 231-304.
- 27 - COURTECUISSÉ V. , HABIB R.
 Les hypoplasies rénales de l'enfant.
 Actual Nephrol. de l'Hop. Necker, Paris, Flammarion,
 1963, 1, 15-23.
- 28 - CUSSAC J. B. R. , PETIT J. , FILLASTRE J. P.
 Syndrome de la jonction pyélo-urétérale : à propos de 77 cas
 ayant subi une intervention chirurgicale.
 Gaz. Med. de France, 1972, 79, 6601-6612.
- 29 - DEBRE R. , LELONG M.
 Coll. Méd. Chirurg. Pédiatrie, Tome I Reims.
 Paris, Flammarion.
- 30 - EKEHORN G.
 Die anormalen Nierengefäße : können eine entscheidende
 Bedeutung für die Entstehung der hydronephrose haben.
 Arch. Klin. Chir. , 1907, 82, 955-989.
- 31 - EMMET J. L. , ALVAREZ - IERENA J. J. , MC DONALD J. R.
 Atrophic pyélonéphritis versus congenital renal hypoplasia.
 J. A. M. A. , 1952, 148, 1470-1477.
- 32 - ERICSSON N. D. , IVEMARK B. I.
 Renal dysplasia and urinary tract infection
 Acta Chirurg. Scand. , 1958, 115, 58-65.
- 33 - ERICSSON N. D. , IVEMARK B. I.
 Renal dysplasia and pyelonephritis in infants and children.
 A. M. A. Arch. Path. , 1958, 66, 255-269.
- 34 - FAHR T.
 Über pyelonephritische schrumpfnieren und hypogenerische
 nephritis.
 Virchow's Arch. Path. Anat. , 1938, 301, 140-185.

35 - FALLON

Renal vein thrombosis in the new-born.
Arch. Dis. Child., 1949, 24, 125-132.

36 - FLANAGAN M. J. and KOZAK J. A.

Congenital unilateral multicystic disease of the kidney.
Arch. Surg., 1968, 96, 983-986.

37 - GHOSH H.

Chronic pyelonephritis with xanthogranulomatous change.
Report of 3 cases.
Amer. J. Clin. Path., 1955, 25, 1043.

38 - GLEASON D. C., Mc ALISTER W. H., KISSANE J.

Cystic disease of the kidney in children.
Amer. J. Roentgenol., 1967, 100, 135-146.

39 - HABIB R., COURTECUISSIE V., EHRENSPERGER J., ROYER P

Hypoplasie segmentaire du rein avec HTA chez l'enfant.
Ann. Pédiat., 1965, 12, 265-279.

40 - HAMBURGER J., RICHET G., GROSNIER J., ANTOINE H., DUCROT H.

FUNCK/BRENTANO J. L., MERY J. P., DE MONTERA H.
Les néphropathies interstitielles.
Traité de Néphrologie. Paris, Flammarion, 1966, T II, 1005-1095.

41 - HELLSTROM J

A contribution to the knowledge of the relation of abnormally
running vessels to hydronephrosis and an investigation of the
arterial conditions in 50 kidneys.
Acta Chirg. Scand., 1927, 61, 289-330.

42 - HELLSTROM J.

Beitrag zur Behandlung Nierengefäße entslandenen Hydronephrose.
Z. Urol. Chir., 1934, 39, 160-164.

43 - HEPTINSTALL R. H.

Nephron, 1965, 1, 73.

44 - HILDEBRAND O.

Weiterer Beitrag zur Pathologischer Anatomie der Nieren
Giechwülste.

Arch. Klin. Chir., 1894, 48, 343-371.

45 - HINMAN F., HUTCH J. A.

Atrophic pyelonephritis from ureteric reflux without obstructive signs (Reflux pyelonephritis).

J. Urol., 1962, 87, 231-242.

46 - HODSON C. J. and EDWARDS D.

Chronic pyelonephritis and vesico-ureteric reflux.

Clin. Radiol., 1960, 11, 219-230.

47 - HODSON C. J., DREWE J. A., KARN M. N., KING A.

Renal size in normal children. A radiographic study during life.

Arch. Dis. Child, 1962, 37, 616-622.

48 - HODSON C. J.

The radiological contribution towards the diagnosis of chronic pyelonephritis.

Radiology, 1967, 88, 857-861.

49 - HOOPER R. G., KEMPSON R. L. and SCHLEGEL J. H.

Xanthogranulomatous pyelonephritis.

J. Urol., 1962, 88, 585-593.

50 - HUTCH J. A.

The role of the uretero-vesical junction in the natural history of pyelonephritis.

J. Urol., 1962, 88, 354-360.

51 - HUTCH J. A., HINMAN F., MILLER E. R.

Reflux as a cause of hydronephrosis and chronic pyelonephritis.

J. Urol., 1962, 88, 169-177.

52 - JEANR., BONNET H. et DUMAS R.

Hypertension d'origine renale chez l'enfant.

Med. Infant: 1966, 73, 377-410.

53 - KAUFMAN N

Renal vein thrombosis : a study of age, sex, uni and bilateral involvement.

A.M.A. J. of. Dis. of child. , 1958, 95, 4.

54 - KIMMELSTIEL P. , KIMO J. , BERES J.A. , WELLMANN K.

Chronic pyelonephritis.

Amer. J. Med. , 1961, 30, 589.

55- KUSS R. , BOCCON-GIBOD L.

Etude de la nocivité du reflux vésico-rénal.

A propos de 36 observations de reflux acquis de l'adulte.

Ann. Urol. , 1969, 3, 35-40.

56 - LARBRE M. , FREYCON M. T. , MOLLARD P. , HARTEMANN E. ,

GUIBAUD P. , LADREYT J. P. , NICHIL J.

Etude clinique du reflux vésico urétéral chez l'enfant.

Rev. Lyonn. Méd. , 1969, 18, 615-624.

57 - LASFARGUES G. , BOULESTEIX J. , BRUEZIERE J. , FONTAINE J. L

BOCCON-GIBOD L. (Mme), ROY C. , GUIMBAUD P. et LAPLANE R.

Les petits reins unilatéraux. A propos de 27 observations du nourrisson et de l'enfant.

Ann. Pédiat. 1970, 17, 327-341.

58 - LEFEBVRE J. , PLAINFOSSE M. C. , HABID R. , NORTHWAY W.

Confrontations anatomo-radiologiques dans les petits reins unilatéraux de l'enfant.

Ann. Pédiat. , 1965, 12, 280-289.

59 - LEVY M.

La pyélonéphrite chronique xanthogranulomateuse unilatérale lithogène chez le petit enfant.

Thèse Méd. Paris, 1967.

60 - LIEBERTHAL F.

Pyelonephritic contracture of the kidney.

Surg. Gyn. Obst. , 1939, 69, 159.

61 - LINDER F.

Beitrag zur pathologischen Anatomie der pyelonephritischen Schrumpfnieren unter besonderer Berücksichtigung ihrer Artenveränderungen.

Frankf. Ztsch.f. Pathologie. 1937, 51, 150-161

62 - LJUNGQVIST A. , LAGERGREN C.

The Ask-upmark kidney, a congenital renal anomaly studied by micro angiography and histology.

Acta Path. Microbiol. Scand., 1962, 56, 277-288.

63 - LOHLEIN M.

Ueber Schrumpfnieren.

Zieglers Beitr., 1917, 63, 570-584.

64 - LONGCOPE W. T. and WINKERWERDER W. L.

Clinical features of contracted kidney due to pyelonephritis.

Bull. Johns Hopkins Hosp., 1933, 53, 255.

65 - LONGENECKER C. G., RYAN R. B., VINCENT R. W.

Malformations of the kidney as a clue to urogenital anomalies.

Plast. and Reconst. Surg., 1965, 35, 3, 303-309.

66 - MARSHALL A. G.

The persistence of foetal structures in pyelonephritic kidneys.

Brit. J. Surg., 1953, 41, 38-50.

67 - MARSHALL A. G.

Scars of the renal cortex.

J. Path. et Bact. 1956, 71, 95-109.

68 - Mc DONALD M. S. and EMERY J. L.

Personal communication to the authors.

1957.

69 - Mc FARLAND

Quarterly J. Med. London, 1965, 34, 269-274.

J. Med. London, 1965, 34, 269-274.

- 70 - MC KENZIE K. R.
Xanthogranulomatous pyelonephritis.
Confusion with renal carcinoma.
J. Urol. , 1964, 92, 261-266.
- 71 - MICHEL J. R. , De MONTERA H. , PLAINFOSSE M. Ch.
La radiologie dans les hypoplasies rénales partielles.
Ann. Radol; 1967, 10, 21-30.
- 72 - MICHON et Coll.
Deux cas de thrombose veineuse rénale du nouveau-né.
Sem. Hôp. 1962, 9, 2-8.
- 73 - MILLIEZ P. , TCHERDAKOFF P.
Les néphrites ascendantes par reflux vésico-rénal.
Acta Clin. Belg. 1965, 19, 227-236.
- 74 - MOLLARD P. et Coll.
Reflux infection et pyelonephrite chez l'enfant.
Maroc Médical, 1970, 50, 619-624.
- 75 - MOZZICONACCI P. , ATTAL C. , BOISSE J. , PHAM - HUU-TRUNG
M. T. , GUY GRAND D. , DURAND C.
Hypoplasie rénale segmentaire chez l'enfant.
Ann. Pédiat. , 1968, 15, 337-351.
- 76 - MURNAGHAN G. F.
The dynamic of the renal pelvis and ureter with reference to
congenital hydronephrosis.
Brit. J. Urol. , 1958, 30, 321-329.
- 77 - NOUAÏLE Y.
L'hypoplasie segmentaire : ses rapports avec l'hypertension
artérielle. A propos d'une série de 34 cas personnels.
Thèse Med. Paris 1970.
- 78 - OBERLING C.
Les néphrites chroniques ascendantes. Anatomie pathologique.
J. Urol. Med. Chir. , 1954, 60, 776-802.

- 79 - OLANESCU P. G. , STOIANOVICI S. CARACAS J.
 La pyélonéphrite de l'enfant.
 Aspects biologiques. Problèmes de diagnostic et de traitement.
 XIVème congrès Internat. Urol. Munich, 1967.
- 80 - OLIVER J. J. , RUBENSTEIN M. , MEYER R. and BERNSTEIN J.
 Congenital abnormalities of the urinary system.
 III Growth of the kidney in childhood : determination of the normal weights.
 J. Pediat. , 1962, 61, 256-262.
- 81 - OLIVER J.
 A quantitative study of developmental and evolutionary mammalian renal architectonics. In Nephrons and Kidneys.
 New-York, Hueber Medical Division , Harper Row, 1968.
- 82 - OSATHANONDH V. and POTTER E.
 Development of human kidney as shown by microdissection.
 V-Development of vascular pattern of glomerulus.
 Arch. Path. , 1966, 82, 403-411.
- 83 - PARKKULAINEN K. V. , HJELT L. and SIROLA K.
 Congenital multicystic dysplasia of the kidney.
 Report of nineteen cases with discussion on the etiology.
 Nomenclature and classification of the cystic dysplasias of the kidney.
 Acta Chir. Scand. , 1959, 244, 1-46
- 84 - PASTERNAK A. and HJELT L.
 Über das Vorkommen gewisser glomerularer Strukturen in normalen und pyelonephritischen Nieren bei Kindern.
 Mschr. Kinderheilk, 1961, 109, 245-258.
- 85 - PATHAK I. G. and WILLIAMS D. I.
 Multicystic and cystic dysplastic kidneys.
 Brit. J. Urol. , 1963, 36, 318-331.

- 86 - PONTE C. et MAZEMAN E.
Signes d'appel des uropathies malformatives chez l'enfant.
Lille Médical, 1968, 13, 1272-1278.
- 87 - POTTER E. L.
Pathology of the foetus and the newborn.
Philadelphia, Lea and Fibiger, 1946.
- 88 - RAYER
La thrombose veineuse rénale.
Paris Médical, 1837, 2, 268-275.
- 89 - RAYNAUD C. , ROYER P.
Intérêt du Hg radioactif dans l'exploration morphologique et fonctionnelle du rein chez l'enfant.
Journées Paris, Pédiatr. 1969, Paris, Flammarion, 1969, 103-113.
- 90 - REZICINER S. et BATZENSCHLAGER A.
Hypoplasie rénale segmentaire aglomérulaire.
Ann. Urol. , 1972, 6, 85-91.
- 91 - RIOS - DALENZ J. , PEACOCK R.
Xanthogranulomatous pyelonephritis.
Cancer, 1966, 19, 289-291.
- 92 - RISDON R. A.
Renal dysplasia.
Journ. Clin. Path. 1971, 24, 57-71.
- 93 - RODIER J.
La thrombose veineuse rénale du nouveau-né.
Thèse Med. Paris 1968
- 94 - ROYER P. , HABIB R. , MATHIEU H.
Problèmes actuels de néphrologie infantile.
Paris, Flammarion, 1963.

- 95 - ROYER P.
Hypertension réno-vasculaire chez l'enfant.
In Journées Paris, de Pédiat. , Paris, Flammarion, 1969, 161-186.
- 96 - SANDBLOM
Renal thrombosis with infarction in the new born.
Acta Paed. 1948, 35, 160.
- 97 - SCHLAGENHAUFEN F.
Über Eigentumliche Staphyloomykosen der Nieren und paranalen Bindegewebes.
Frankfurt Ztsch. Path. , 1916, 19, 139.
- 98 - SCHULTZ D. M. , GIORDANO D. A. , SCHULTZ D. H.
Weights of organs of foetuses and infants.
Arch. Path. , 1962, 74, 244-256.
- 99 - SCHWARTZ J.
An unusual unilateral multicystic kidney in infant.
J. Urol. 1936, 35, 259-263.
- 100 - SELZER D. W. , DAHLIN D. C. , de WEERD J. H.
Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis.
Surg. , 1957, 42, 274-281.
- 101 - STAEMMLER M. , DOPHEIDE W.
Die pyelonephritische Schrumpfnieren. Virchow's.
Arch. Path. Anat. , 1930, 3, 277, 713-756.
- 102 - TORRADO A. , PELLET H. , FRANCOIS R.
La dysplasie kystique unilatérale du rein.
Vie Méd. , 1966, 47, 929-938.
- 103 - VERGER P. , CHANNAROND J. , GUILLARD J. M. et SANDLER B.
Dysplasie multikystique du rein ; malformations associées.
Arch. Franç. Pédiat. , 1968, 65, 1190-1191.

- 104 - VERHAGEN and Co
Renal vein thrombosis in infants.
Arch. Dis. Child. , 1965, 40, 210.
- 105 - WEILL - BOUSSON M. (Mme), BATZENSCHLAGER A.
Confrontations anatomo-cliniques à propos de 52 cas de petits reins unilatéraux relevés au service d'autopsie de l'Institut de Pathologie de Strasbourg.
Strasbourg Méd. 1962, 13, 913-929.
- 106 - WEISS S. , PARKER F. JR.
Pyelonephritis. Its relation to vascular lesions and to arterial hypertension.
Médecine, 1939, 18, 221-234.
- 107 - WELLER R.O. , NESTER B. , COOKE S.A.R.
Calcification in the human renal papille : an electron microscope study.
J. Path. 1972, 107, 211-217.
- 108 - WILLIAMS D. I.
Pyelonephritis and reflux.
Proc. Roy. Soc. Med. , 1965, 59, 1038-1040.
- 109 - WILLIAMS D. I.
Paediatric urology. Londres, Butterworth, 1968.
- 110 - WOLFF E.
Les interactions tissulaires au cours de l'organogénèse.
Séminaire de la Chaire d'Embryologie expérimentale du collège de France. Paris, Darnod. 1967..
- 111 - ZAMBONI L. . de MARTINO C.
Embryogenesis of human glomerulus.
Arch. Path. , 1968, 86, 279-291.

AUTRE BIBLIOGRAPHIE CONSULTEE

ALLEN A. C.

The kidney : Medical and Surgical Diseases.
New York, Grune and Stratton, 1951.

AUVERT J., XERRI A., FEKETE C., OTT R.

Le reflux vésico-rénal ; réflexion à propos de 104 uretères.
opérés.

Urol. Int. 1967, 22, 141-153.

BARTOS D., SCHULTZE K. W.

Nierenfehlbildungen und perinatale Mortalität.
Zentralb. Gyn. 1971, 93, 1176-1182.

BAUDISCH E.

Röntgendiagnostik der nierenfehlbildungen im Kindensalter.
Zeitschrift für Urol., 1969, 62, 815-819.

BENGTSSON C., FALKHEDEN T., HANSSON L., HOOD B.

Renal hypoplasia.

Scand.J. Urol. Nephrol., 1970, 4, 117-124.

BIALESTOCK D.

Renal malformations and pyelonephritis ; the role of vesico-
ureteral reflux.

Aust. N. Z. J. Surg., 1963, 33, 114.

BITKER M. P., KUSS R.

L'urographie dans certaines néphropathies unilatérales.

J. Urol. Néphrol., 1969, 75, 76-89.

BOISSONNAT P.

What to call hypoplastic kidney ?

Arch. Dis. Childh., 1962, 37, 142-148.

BURKLAND C.

Clinical considerations in Aplasia, hypoplasia and atrophy of the
kidney.

J. Urol., 1954, 71, 1.-13.

CAMPBELL M. F.

Embryology and anomalies of the urogenital tract.
In Urology. Philadelphia W. B. Saunders Company. 1970,
3ème édition, Vol I.

CENDRON J.

Reflux vesico - urétéro-pyélique chez l'enfant.
J. Urol et Nephrol. 1966, 72, 153-169

CENDRON J. et MELIN Y.

Indications de l'urographie intra-veineuse chez l'enfant,
Gaz. Méd. de France, 1973, 80, 2239-2243.

CIMMINO C. V

Congenital unilateral multicystic disease of the kidney . An
entity ?
Am. J. Roentgenol. , 1964, 92, 281-285.

COMELLINI L , SANTOPADRE I , MEI V. , MONTANELLI C.

Considerazioni cliniche su alcune anomalie congenite del
rene e delle vie urinarie nell'età pediatrica.
Clin. Pediat. , 1969, 51, 657-672.

COPPOLETTA J. M. and WOLBACK S. B.

Body Length and organ Weights of infants and children ; study of
body Length and normal Weights of more important organs of
body between birth and 12 years of age.
Amer. J. Path. , 1933, 9, 55.

CORRIERE J. N. , KUHL D. E. , MURPHY J. J.

The use of 99 m Tc Labelled sulfur colloid to study particle
dynamic in urinary tract vesico-ureteral reflux
Invest. Urol. , 1967, 4, 570.

COURVALIN J. C. et FAUCE C.

La pathologie associée aux bifidités pyélo-urétérales.
Gaz. Med. de France, 1970, 77, 5819-5830.

CROCKER J. F. , BROWN D. M. , VERNIER R. L.

Developmental defects of the kidney : A review of renal development and experimental studies of maldevelopment.
Pediat. Clin. North. Amer. , 1971, 18, 355-376.

CUKIER J. et Coll.

Reflux vésico-rénal chez l'enfant.
Presse Méd. , 1970, 78, 1977-1982.

CUSSEN L. J.

Vesico ureteral reflux in children. Frequency and associated urologic abnormalities.
Invest. Urol. , 1971, 8, 640-644.

DUCASSOU J.

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale.
63ème session de l'Ass. Franç. d'Urologie.
Forum sur le syndrome de la jonction pyélo-urétérale.
Paris, Masson, 1969, 332-458.

DUFOUR B. , LE GUILLOU M.

Le reflux vésico-rénal.
Gaz. Méd. France, 1971, 78, 6943-6952.

EDWARDS D. , SMITH J. C.

Congenital anomalies of lower urinary-tract associated with renal diseases.
Third Internat. Congr. of Nephrology - Washington, 1966, 2, 83-96.

EKSTROM R.

Renal Hypoplasia : a clinical study of 179 cases.
Acta Chirurg. Scand. 1955, 203, (suppt), 1.

ENGELKING R. , SEIFERT H. J. , und BULLA M.

Zur Problematik der Frühsymptome des vésiko-ureteralen Refluxes.
Klin. Pädiat. , 1972, 84, 87-92.

FEHREN BACKER L. G. and Co.

Vesico ureteral reflux and ureteral duplication in children.
Journ. Urol. , 1972, 107, 862-864.

FEINS N. R. and Co.

Ureteral reflux in pediatrics patients.
Am. J. Surg. , 1971, 122, 353-362.

GRISCOM N. T.

The roentgenology of neonatal abdominal masses,
Am. J. Roentgen. , 1965, 93, 447-463.

GUEDON J. , CORMIER J. M. , WAJCNER G.

Les hypertensions artérielles avec petit rein unilatéral.
Problèmes diagnostique et thérapeutique,
Presse Med. , 1966, 74, 1805-1810.

JACOTTIN G.

Les maladies kystiques rénales chez l'enfant.
Thèse Med. Nancy, 1970.

KASS E. H.

Bacteriuria and diagnosis of infections of the urinary tract.
Arch. Intern. Med. , 1957, 100, 709-714.

KASS E. H.

Ascending infection as a mechanism in pathogenesis of experimental non obstructive pyelonephritis.
Proc. Soc. Exp. Biol. Med. , 1959, 102, 242.

KAVEGGIA L. , KING L. R. , GRANA L. , IDRIS F.

Pyelonephritis, a cause of vesico ureteral reflux?
J. Urol. , 1966, 95, 158.

KISSANE J. M.

Congenital malformations.
In Pathology of the kidney by Heptinstall,
Boston, Little Brown and co, 1966, 63, 117.

LAROCHE C , LAGRUE G

Les néphrites interstitielles

Encycl médec Chirurg , Reins-organes génito-urinaires
1966, Fasc 052 A10 à 052 A30.

LEGRAIN M

Les méthodes de diagnostic clinique et les investigations
biologiques permettant de détecter un petit rein unilatéral
Strasbourg Méd , 1962, 13, 883-888

MARCEL J E

Hypertension artérielle et hypoplasie rénale.
Arch. Franç Pédiat , 1948, 5, 84

MASSON J. C , TONGIO J , GOYANES M. , BOLLACK C

Réflexions à propos de 14 cas de syndrome de la fonction
pyélo urétérale avec vaisseaux polaires aberrants
Ann. Urol , 1972, 6, 35-42.

MC GOVERN J H. , MARSHALL V F

Congénital deficiency of the abdominal musculature and
obstructive uropathy
Surg Gynec Obst , 1959, 108, 289-305

MURDAUGH H. V , FETTERMAN G H.

Small Kidneys , polyuria, growth retardation, and renal failure
J Pediat , 1971, 79, 858-867

MURNAGHAN G F

Significance of vesico-ureteral reflux in etiology of chronic
pyelonephritis
XIVe international congress of Urology Munich, 1967

MUSELES M , GAUDRY C L , BASON W. M

Renal anomalies in the newborn found by deep palpation
Pediatrics, 1971, 47, 97-100

NICHIL J

Etude clinique du reflux vésico-urétéral de l'enfant.
A propos de 114 observations
Thèse Méd Lyon 1969

PASTERNAK A.

Microscopic structural changes in macroscopically normal and pyelonephritic kidneys of children.
Ann. Paedit. Fenn. 1960, suppt 14.

PERSKY L., IZANT R., BOLANDE R.

Renal dysplasia.
Journ. Urol. 1967, 98, 431-435.

PORTER K.A. and Mac GILES H.

A pathological study of five cases of pyelonephritis in the newborn.
Arch. Dis. Child., 1956, 31, 303-309.

PREVOT J.

La pathologie de la fonction urétéro-vésicale chez l'enfant.
XXème congrès Ass., Langue Franç. Nancy, 1965.
Paris Expansion Scientifique Française, 1966, 173-189.

RATTNER W. M., MEYER R. and BERNSTEIN J.

Congenital abnormalities of the urinary system.
IV valvular obstruction of posterior urethra.
J. Pediat., 1963, 63, 84,-94.

RAYER M. P.

Traité des maladies du rein et des altérations de la sécrétion urinaire.
Paris, Ballière, 1939.

RITTER J. S. and KRAMER S. E.

Hypoplastic Kidney and Atrophic pyelonephritic kidney.
J. Urol., 1950, 63, 48-57.

ROCHEN D. M.

Congenital anomalies of the urinary tract in pediatrics : a review of two cases.
Journal AOA, 1970, 69, 1242-1248.

ROLLESTON G. L., SHANNON F. T. and UTLEY W. I. F.

Relationship of infantile vesico ureteric reflux to renal damage.
Br. Med. J., 1970, 1, 460-463.

ROSS G J. and THOMPSON I M

The relationship of non obstructive reflux and chronic
pyelonephritis : an experimental study.
J. of Urol , 1963, 90, 391

RUBENSTEIN M. , MEYER R. , BERNSTEIN J

Congenital abnormalities of the urinary system. A post mortem
survey of developmental anomalies and acquired congenital
lesions in a children's hospital
J Pediat , 1961, 58, 356.

SALVIGNOL J J

Contribution à l'étude de l'hydronéphrose par syndrome de la jonction
pyelo-urétérale
Thèse Med Toulouse, 1971, n° 121

SCOTT J. E. S

An experimental investigation into the effects of prolonged vesico-
ureteric reflux
Brit. J Urol. , 1964, 36, 391-398

SPELLIE J. M.

Medical aspects of urinary infection in children
J R. coll Phys Lond. , 1967, 1, 189.

SPACH M. O , IMBS J L , SCHWARTZ J

Hypertension artérielle de l'adulte par hypoplasie segmentaire
agglomérulaire
Presse Med , 1970, 78, 1879-1882.

STEPHENS F D.

Urologic aspects of recurrent urinary tract infection in chil-
dren
Journ. Pediatr. , 1972, 80, 725-727

STICKLER G. B and Co

Primary interstitial nephritis with reflux
Amer. J Dis Child , 1971, 122, 144-148

SUNSHINE H

The prevention of ascending pyelitis by the intact urétéro -
vésical junction : an experimental study
J Urol , 1964, 92, 351

TEMPLETON A W , THOMPSON I

Aortographic differentiation of congenital and acquired small kidneys.

Arch Surg , 1968, 77, 114

VALAYER J , CENDRON J , et PETIT P

Dilations pyélo-calicielle par anomalie de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant

Traitement chirurgical

Ann Chir Inf , 1967, 8, 99.

VERGER R. , DUVERGEY H

Néphropathies chroniques hypertensives de l'enfance et malformations congénitales des voies urinaires

J Méd Bordeaux, 1952, 129, 95-107

VIALAS M

L'hypertension artérielle d'origine rénale unilatérale chez l'enfant
Revue générale

Ann Chir Infant 1963, 4, 77-91

VOTH D

Zur genese des hyalinen knorpelgewebes in hypoplastischen Nieren
Zbl Allg. Path , 1961, 102, 554-560

WEMEAU L. , LEMAITRE C. , DEFRANCE G

La cystographie est-elle la meilleure épreuve de diagnostic des reflux vésico-urétéraux?

J. Urol Nephrol. , 1964, 70, 935-938.

